

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.

Resumen

Objetivo: El objetivo de este estudio es la elaboración de un protocolo para el diagnóstico y el abordaje de la enfermedad de Kawasaki, basado en la evidencia científica disponible.

Metodología: Realización de una revisión sistemática para localizar, sintetizar y analizar la evidencia científica disponible. Las bases de datos interrogadas fueron: MEDLINE (mediante OVID), EMBASE, *Web of Science (WOS)*, *Epistemonikos database*, *Cochrane Library* y páginas web específicas de guías de práctica clínica, con los términos "*mucocutaneous lymph node syndrome*", "*Kawasaki disease*" y "*Kawasaki syndrome*". Así mismo, se realizó un cuestionario telemático a pacientes y familiares. Con la información localizada y las principales cuestiones reflejadas por los pacientes, se elaboraron una serie de recomendaciones. 168 recomendaciones se sometieron a votación mediante metodología Delphi por un panel de expertos multidisciplinar, implicados en la atención a los pacientes de esta patología.

Resultados: Se obtuvieron un total de 165 recomendaciones para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento, con consenso del panel de expertos. Dichas recomendaciones quedaron recogidas en un protocolo asistencial, y gráficamente en 2 algoritmos para facilitar al personal sanitario la comprensión y aplicación de las recomendaciones seleccionadas.

Conclusiones: La enfermedad de Kawasaki sigue siendo una enfermedad poco conocida, pero controlable con un diagnóstico, tratamiento temprano y seguimiento adecuado. Para lo cual se hace imprescindible la unificación de criterios en el manejo de estos pacientes. Los protocolos clínicos son una valiosa herramienta que aporta información a los profesionales y ayuda en la toma de decisiones.

Palabras clave: enfermedad de Kawasaki, síndrome mucocutáneo linfonodular, aneurisma coronario, vasculitis, revisión sistemática, participación de pacientes, técnica delphi,

encuestas y cuestionarios, algoritmos, protocolo clínico.

Abstract

Objective: The aim of this study is to develop a protocol for the diagnosis and management of Kawasaki disease, based on the available scientific evidence.

Methodology: A systematic review was carried out to locate, synthesise and analyse the available scientific evidence. The databases searched were: MEDLINE (via OVID), EMBASE, Web of Science (WOS), Epistemonikos database, Cochrane Library and specific web pages of clinical practice guidelines, with the terms "*mucocutaneous lymph node syndrome*", "*Kawasaki disease*" and "*Kawasaki syndrome*". A telematic questionnaire was also administered to patients and relatives. A series of recommendations were drawn up based on the information collected and the main issues raised by patients. 168 recommendations were voted on using Delphi methodology by a panel of multidisciplinary experts involved in the care of patients with this pathology.

Results: A total of 165 recommendations for diagnosis, treatment and follow-up were obtained, with the consensus of the panel of experts. These recommendations were set out in a care protocol, and graphically in 2 algorithms to make it easier for healthcare personnel to understand and apply the selected recommendations.

Conclusions: Kawasaki disease remains a poorly understood disease, but controllable with diagnosis, early treatment and appropriate follow-up. For this reason, it is essential to unify criteria in the management of these patients. Clinical protocols are a valuable tool that provides information to professionals and helps in decision-making.

Keywords: Kawasaki disease, mucocutaneous lymph node syndrome, coronary aneurysm, vasculitis, systematic review, patient participation, delphi technique, surveys and questionnaires, algorithms, clinical protocol.

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK), también conocida como síndrome mucocutáneo linfonodular, es una vasculitis aguda autolimitada de etiología desconocida con rasgos clínicos característicos descritos por primera vez en niños japoneses en 1967¹. Estos rasgos clínicos siguen siendo el pilar del diagnóstico de la EK e incluyen fiebre, conjuntivitis bilateral no purulenta, erupción cutánea, linfadenopatía cervical y cambios mucocutáneos². Sin embargo, el diagnóstico puede ser difícil, ya que las características clínicas se solapan con muchas enfermedades febriles pediátricas comunes y el amplio espectro de presentaciones clínicas incluye tanto características clínicas incompletas como presentaciones atípicas. Sin embargo, el diagnóstico y el tratamiento rápidos son esenciales para reducir la importante morbilidad cardíaca asociada a la EK³.

Es una enfermedad que suele aparecer en niños pequeños, estando por debajo de los 5 años el 80% de los pacientes afectados, pero puede presentarse a cualquier edad, incluso en adultos⁴. Aunque esta enfermedad se ha descrito en todo el mundo, el mayor número de casos se ha notificado en los países del noreste de Asia, como Japón, Corea y Taiwán⁵. En España se desconoce la incidencia general, pero se describió una incidencia en Cataluña de 8/100.000 niños menores de 5 años entre 2004-2013⁶.

La complicación más grave de la EK son los aneurismas de las arterias coronarias (AAC). La EK es la causa más común de cardiopatía adquirida entre los niños de los países desarrollados⁷ y un factor de riesgo de infarto de miocardio en la edad adulta temprana⁸. En un metaanálisis reciente se identificaron cuatro factores de riesgo para desarrollar AAC: el sexo masculino, la resistencia a la inmunoglobulina intravenosa (IgIV), el tratamiento con IgIV posterior a 10 días del inicio de los síntomas y el aumento de los niveles de proteína C reactiva⁹. De hecho, se ha observado que el tratamiento temprano con IgIV y con terapia adicional de corticosteroides reduce el riesgo de AAC hasta el 58%¹⁰.

Disponer de protocolos clínicos sustentados en una sólida base científica y consensuados por los especialistas implicados constituye una valiosa herramienta que aporta información a los

profesionales y ayuda en el proceso de toma de decisiones.

El consenso es crucial para desarrollar un protocolo. La técnica Delphi se erige como un método de consenso para abordar un tema complejo, mediante un panel de expertos a través de cuestionarios iterativos en las que las respuestas de una encuesta se resumen y comparten posteriormente para la consideración del grupo¹¹. Además, en los últimos años tanto a nivel internacional como en nuestro contexto, la participación de pacientes surge como un imperativo para incorporar la perspectiva, experiencias e intereses de los pacientes¹².

El objetivo de este trabajo fue elaborar un protocolo asistencial, para el diagnóstico y abordaje de la enfermedad de Kawasaki, basado en la evidencia disponible de literatura sobre recomendaciones.

Material y método

Se realizaron una revisión sistemática y una encuesta a pacientes y familiares, y con sus resultados se elaboraron una serie de recomendaciones para evaluar por un panel de expertos mediante metodología Delphi.

2.1 Revisión sistemática

Se realizó una revisión sistemática mediante la búsqueda de las recomendaciones en guías de práctica clínica, informes de evaluación de tecnologías sanitarias, revisiones sistemáticas, metaanálisis, documentos de consenso, posicionamientos y protocolos de Sociedades Científicas a través de una búsqueda bibliográfica en las bases de referencias MEDLINE (mediante OVID), EMBASE, *Web of Science (WOS)*, *Epistemonikos database* y *Cochrane Library* con los términos “*mucocutaneous lymph node syndrome*”, “*Kawasaki disease*” y “*Kawasaki syndrome*”. También se buscó en páginas web específicas de guías de práctica clínica. Estas búsquedas se realizaron hasta febrero de 2020 (**Anexo 1, material suplementario**).

Se leyeron a texto completo los documentos seleccionados por dos autores (SBL y JMML) y, en caso de discrepancias se resolvieron mediante discusión y consenso. Se extrajeron de su contenido las recomendaciones que incluían los documentos, elaborando con ellas una lista, integrando las redundantes que no aportaran matices diferentes.

Las GPC identificadas que cumplían los criterios de selección preestablecidos se evaluaron mediante el instrumento AGREE II con el objetivo de evaluar su calidad¹³. El análisis se realizó de forma independiente por 2 evaluadores (LAC y JMML), que valoraron cada uno de los elementos que componen los seis dominios del instrumento. Se decidió seleccionar como guías base a aquellas que superasen al menos la puntuación de 3 sobre 7 en la calidad global de la guía. Además, las guías debían presentar un nivel de evidencia y grado de recomendación asociado a cada juicio. La lectura crítica de las revisiones sistemáticas se realizó independientemente por parte de 2 investigadores (LAC y JMML), utilizando la herramienta AMSTAR II¹⁴. Las discrepancias fueron resueltas mediante discusión y consenso.

Se siguieron las recomendaciones de Humphrey-Murto, *et al.*¹⁵ para valorar la calidad metodológica de los estudios que emplearan un método de consenso.

2.2 Encuesta a pacientes

Con el objetivo de incorporar la perspectiva, experiencia e intereses de las personas con EK y sus cuidadores, en el diseño y desarrollo de este protocolo, se contó con la participación de representantes de la asociación de pacientes *Aseikawa* (Asociación Enfermedad de Kawasaki). Se realizó una consulta a personas de esta asociación a través de un cuestionario telemático mediante un muestreo intencional. Los participantes fueron pacientes y familiares, de diferentes regiones del territorio nacional, con diagnóstico de EK (**Anexo 2, material suplementario**).

2.3 Consenso de expertos mediante metodología Delphi

Como método de consenso usamos la técnica Delphi para abordar el diagnóstico y manejo de la enfermedad de Kawasaki. Tanto el número de profesionales involucrados, el problema abordado, el anonimato de las respuestas de los participantes como el tiempo disponible para realizar nuestro estudio, fueron adecuados para su desarrollo.

Se contactó con nueve profesionales implicados en la atención a la EK desde distintos ámbitos asistenciales: Pediatría de Atención Primaria, Pediatría Hospitalaria, Medicina de Familia, Cardiología, Cardiología Pediátrica, Inmunología,

Reumatología e Infectología Pediátrica. Este abordaje multidisciplinar permite cubrir los distintos puntos de acceso de atención a los pacientes con signos posibles de la enfermedad. La selección de expertos se basó en la experiencia con el diagnóstico, tratamiento o seguimiento de pacientes con EK (**Anexo 3, material suplementario**).

Los participantes recibieron, junto a una carta de presentación, un primer cuestionario telemático, el texto explicativo del proyecto y documentación de apoyo basada en la revisión sistemática realizada. Además, los participantes firmaron un documento en el que se hacían explícitas las relaciones que pudieran ser origen potencial de conflictos de intereses (**Anexo 4, material suplementario**). El cuestionario se diseñó sintetizando las recomendaciones provenientes de la literatura y extraídas de 7 GPC^{2,4,16-21} (una de ellas dividida en dos publicaciones^{17,18}), 4 consensos²²⁻²⁵ y 18 revisiones sistemáticas²⁶⁻⁴³. Además, se incorporó información procedente de las respuestas formuladas a los pacientes o familiares. Las preguntas se formularon para ser contestadas mediante una escala Likert de importancia del 1 al 5 (1 = totalmente en desacuerdo, 2 = en desacuerdo, 3 = neutral, 4 = de acuerdo y 5 = totalmente de acuerdo). El panelista debía anotar su puntuación para cada recomendación. Se les concedió un plazo de 10-15 días para su devolución.

El equipo de investigación sintetizó las recomendaciones en base al diagnóstico, tratamiento y monitorización en fase aguda, y en el seguimiento a largo plazo y asesoramiento de los pacientes con enfermedad de Kawasaki. La encuesta fue pilotada previamente para comprobar su claridad y comprensión por 2 clínicos ajenos al estudio.

Se consideró consenso en la aceptación de la recomendación, si las votaciones de los panelistas alcanzaban una mediana de 4 o más puntos y un rango intercuartílico relativo (RIR) menor o igual a 0,40. El RIR evalúa la proximidad de las valoraciones de los expertos, cuantos más bajos sean los valores más proximidad y por tanto mayor consenso. Por otra parte, se estableció que se alcanzaría un consenso en el rechazo de la recomendación, si la mediana de las respuestas era de 2 o menos puntos y el RIR menor o igual a 0,40. Por el contrario, aquellas recomendaciones con opiniones muy polarizadas, y por tanto con un grado de

dispersión en las respuestas alto ($RIR > 0,40$), serían incluidas en la segunda vuelta del cuestionario.

Se estudiaron asimismo las aportaciones que los panelistas hicieron a las diferentes recomendaciones. A la vista de estos resultados, se acordó la estructura del cuestionario de la segunda ronda.

Se elaboró el cuestionario de la segunda ronda con las recomendaciones en las que no se alcanzó consenso estadístico y aquellas en las que se apreciaron que las puntuaciones de las medianas eran similares, a pesar de ser recomendaciones opuestas o ligeramente enfrentadas. Se editó un cuestionario específico para cada uno de los panelistas en el que se incluyó para cada recomendación un estimador de centralización (mediana), y la respuesta dada por ese panelista concreto en la primera ronda. También se le pedía que, a la vista de los resultados de la primera ronda, volviese a puntuar las diferentes recomendaciones. Se concedió una semana para la cumplimentación de este cuestionario.

Se incluyeron en el documento final todas aquellas recomendaciones con una puntuación ≥ 4 en su mediana.

En la Figura 1 se ilustra esquemáticamente los pasos seguidos en la realización de la metodología de consenso empleada.

Resultados

3.1 Resultados de la revisión sistemática

Tras las dos fases de filtrado de los resultados de la búsqueda (por título y resumen, y por texto completo) según los criterios de inclusión y exclusión preestablecidos, se incluyeron un total de 30 documentos entre guías^{2,4,16-21} consensos²²⁻²⁵ y revisiones sistemáticas²⁶⁻⁴³ (**Anexo 5, material suplementario**). A partir de estos documentos se elaboraron los escenarios que se presentaron al panel de expertos. Los resultados de las votaciones se utilizaron para la elaboración del protocolo.

La calidad de la evidencia de las guías evaluadas fue de moderada^{2,4,16,19,20} a alta^{17,18,21}. La mayoría de las revisiones sistemáticas evaluadas presentaban una calidad moderada^{26-36,38-43}, excepto una con calidad alta³⁷. En cuanto a los 4 consensos evaluados, 2 presentaban serias limitaciones^{22,23} y otros 2 cumplían la mayoría de los criterios^{24,25} que atestiguan su calidad.

3.2 Resultados encuesta a pacientes

Según la encuesta realizada a pacientes y familiares atendidos en distintos centros del Sistema Nacional de Salud en la que se obtuvieron 65 respuestas (93,8 % padres/madres o tutores y 6,2 % pacientes), las manifestaciones clínicas ocurrieron en todos los casos antes de los 4 años. El diagnóstico fue precoz en casi la totalidad de los casos, si bien en algún caso se demoró hasta los 3 meses. Los síntomas que aparecen entre los criterios clásicos para el diagnóstico de la EK son los más prevalentes, se referenciaron otros que aparecieron preliminarmente, pero con una frecuencia inferior al 5%, como disminución del apetito, vómitos, diarrea, cansancio-decaimiento, dolor articular y abdominal, dermatitis del pañal, artritis en las caderas, descamación escrotal, disnea, labios agrietados, rinitis o rinorrea, picor en ojos y oídos, tos e irritabilidad.

En la Tabla 1 se recogen las principales características que definen a la muestra encuestada.

Debido al tamaño muestral reducido y a la ausencia de respuestas no se pudo realizar una asociación estadística entre el seguimiento con la sintomatología presentada, por lo que no se estableció una relación con la gravedad.

3.3 Resultados de las recomendaciones Delphi

La encuesta planteada al panel de expertos contenía 168 ítems o recomendaciones divididos en 4 bloques: 1) recomendaciones diagnósticas (35 ítems); 2) recomendaciones en el tratamiento y monitorización en fase aguda de la enfermedad de Kawasaki (71 ítems); 3) recomendaciones en el seguimiento a largo plazo y asesoramiento de los pacientes con enfermedad de Kawasaki (61 ítems), y 4) recomendaciones sobre la enfermedad de Kawasaki procedentes de una encuesta a pacientes (1 ítem) (**Anexo 6, material suplementario**).

En la primera ronda se consensaron 150 de los 168 ítems. Aquellos sin consensuar (Bloque 1: 9 ítems; Bloque 2: 5 ítems; Bloque 3: 4 ítems y Bloque 4: 0 ítems), y 11 ítems en los que se encontraron incompatibilidades en sus enunciados y las votaciones fueron propuestos para su reconsideración en una segunda ronda.

Finalmente, se consensaron todas las recomendaciones excepto 3 (98,2%). Una

recomendación no consensuada se encontraba en el bloque de diagnóstico y 2 en el bloque de tratamiento y monitorización en la fase aguda. Se consensuaron globalmente con aceptación de la recomendación 122 ítems (72,62%), 42 ítems (25%) con consenso de la indeterminación — puntuación de la mediana >2 y <4 —, 1 ítem (0,59%) con consenso en el rechazo de la recomendación y 3 ítems (1,79%) sin consenso.

Con estas recomendaciones consensuadas se llegaron a las siguientes conclusiones incluidas en el protocolo clínico y en dos algoritmos: los signos iniciales que se pueden presentar son: fiebre, cambios en las extremidades (agudos), cambios en las extremidades (subagudos), erupción, afectación conjuntival, cambios en labios y cavidad oral y adenopatías cervicales.

Se puede realizar un diagnóstico de sospecha en pacientes con presencia de fiebre, exantema e inflamación persistente. En caso de presentar 4 o más signos de los anteriormente mencionados y alteraciones en las pruebas diagnósticas, estamos ante un diagnóstico de enfermedad de Kawasaki típico.

Si en las pruebas diagnósticas (pruebas de laboratorio, biomarcadores, ecocardiografía o angiografía coronaria) no se hallan las alteraciones esperadas, se recomienda el seguimiento del paciente, con una posible repetición de dichas pruebas, hasta un nuevo diagnóstico o un mayor desarrollo clínico que permita su confirmación diagnóstica. En cualquiera de los casos el estudio de los pacientes con posible diagnóstico de enfermedad de Kawasaki debe completarse con ecocardiografía coronaria, electrocardiograma y analíticas sanguínea y urinaria.

En todos los casos, se debe de comenzar el tratamiento inmediatamente tras el diagnóstico, tanto en los pacientes con la forma completa, incompleta o atípica.

Si la confirmación diagnóstica tiene lugar durante los primeros 10 días de la presentación de la sintomatología, o si el paciente presenta fiebre, indicadores inflamatorios o AAC independientemente del día del diagnóstico, el tratamiento de primera línea es IgIV 2g/kg junto con ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis antiinflamatoria moderada (30 – 50 mg/kg/día) cada 6 – 8 horas, hasta pasadas 48 – 72 horas tras la desaparición de la fiebre.

En los casos de alto riesgo de enfermedad coronaria (pacientes menores de 12 meses o que presentan aneurismas coronarios y/o periféricos en el momento del diagnóstico) añadir metilprednisolona intravenosa (1,5 mg/kg/día) cada 12 horas durante 5 – 7 días o hasta la normalización de la proteína C reactiva. Posteriormente se pasaría a prednisona (2 mg/kg/día) con descenso progresivo durante 2 – 3 semanas.

En caso de presentar mejoría en 36-48 horas con ausencia de fiebre y un descenso de la proteína C reactiva del 50 %, se considerará que el tratamiento con IgIV ha sido efectivo y se continuará con este tratamiento junto a la administración de AAS.

En caso de no presentar mejoría en ese tiempo, se suministrará una segunda dosis de IgIV 2 g/kg, junto a metilprednisolona y AAS. Si tras ello el paciente mejora, se suprimirá la metilprednisolona, salvo en pacientes de alto riesgo que se mantendrá. Si no presenta mejoría tras esta segunda dosis, se establece que el paciente presenta resistencia a ésta, por lo que deberá ser tratado con AAS a dosis antiinflamatoria junto con metilprednisolona e infliximab. Se puede considerar la terapia con ciclosporina, anticuerpos monoclonales, agentes citotóxicos o plasmaféresis.

La medicación del paciente en la fase subaguda y convaleciente, así como su seguimiento, vendrá condicionada por su nivel de riesgo, que dependerá de la presencia o ausencia de AAC permanentes y del tamaño de los mismos en función del Z-score. Las recomendaciones en esta fase de la enfermedad se dividen en: seguimiento clínico del paciente y recomendaciones de hábitos de vida. En el caso de que el paciente presente mejoría o empeoramiento en las revisiones, el tratamiento y el seguimiento deberán ajustarse a su nueva situación.

El protocolo se representó gráficamente mediante dos algoritmos, con el objetivo de facilitar al personal sanitario la comprensión y aplicación de las recomendaciones seleccionadas y adaptadas a la práctica de nuestro entorno, sobre cómo se atenderá al paciente que presente o tenga sospecha de enfermedad de Kawasaki (Figuras 2 y 3).

Discusión

Si bien la enfermedad de Kawasaki sigue siendo una enfermedad poco conocida, se puede controlar con un tratamiento y seguimiento adecuados. Un diagnóstico y tratamiento tempranos pueden optimizar el pronóstico y reducir las complicaciones asociadas de la enfermedad de Kawasaki. Los avances en el tratamiento y detección de la enfermedad de Kawasaki muestran un futuro prometedor. Las experiencias clínicas junto con el consenso de expertos continuarán ayudando a guiar el manejo adecuado de la enfermedad de Kawasaki.

El protocolo desarrollado y los algoritmos presentados resumen las recomendaciones procedentes de la literatura y consensuadas por un panel de expertos con diferente experiencia en el manejo y diagnóstico de la EK, para abordar un enfoque multidisciplinar desde las distintas áreas asistenciales, junto a los resultados de una encuesta a familiares o pacientes voluntarios contactados a través de la asociación Asenkawa, que aunque no ha permitido análisis estadísticos ha aportado la opinión de diversos afectados por la EK. El objetivo del protocolo es difundir las mejores prácticas en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con un trastorno con múltiples aristas, de modo que se pueda prevenir la morbilidad y la posible mortalidad a largo plazo.

Un total de 26 recomendaciones para el diagnóstico y 95 para el tratamiento y seguimiento fueron aceptadas con acuerdo en la aseveración de la recomendación. No obstante, todas las decisiones clínicas deben adaptarse específicamente a cada paciente con enfermedad de Kawasaki.

Debido al constante incremento del conocimiento científico y los cambios en los sistemas de salud, las técnicas de consenso seguirán considerándose herramientas precisas para involucrar a los profesionales en la evaluación y mejora de la calidad asistencial.

Además, desde una perspectiva complementaria, los pacientes quieren ser corresponsables de su salud y, por lo tanto, han adoptado un rol diferente al tradicional, siendo necesario contar con su opinión para promover la participación y la toma de decisiones compartida. La importancia del movimiento de defensa de los pacientes aumenta de forma constante, a la vez que se incrementa su capacidad real para involucrarse

en las decisiones de cobertura y financiación que podrían tener un impacto sobre sus propios tratamientos⁴⁴.

Bibliografía

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Arerugi*. 1967;16:178-222.
2. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. *Circulation*. 2017;135:e927-e999.
3. Zhu F, Ang JY. 2021 Update on the Clinical Management and Diagnosis of Kawasaki Disease. *Curr Infect Dis Rep*. 2021;23:3.
4. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and management of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease (JCS 2013). Digest version. *Circ J*. 2014;78:2521-62.
5. Singh S, Vignesh P, Burgner D. The epidemiology of Kawasaki disease: a global update. *Arch Dis Child*. 2015;100:1084-8.
6. Sánchez-Manubens J, Antón J, Bou R, Iglesias E, Calzada-Hernandez J. Incidence, epidemiology and clinical features of Kawasaki disease in Catalonia, Spain. *Clin Exp Rheumatol*. 2016;34:139-44.
7. Hall GC, Tulloh LE, Tulloh RM. Kawasaki disease incidence in children and adolescents: an observational study in primary care. *Br J Gen Pract*. 2016;66:e271-6.
8. Daniels LB, Gordon JB, Burns JC. Kawasaki disease: late cardiovascular sequelae. *Curr Opin Cardiol*. 2012;27:572-7.
9. Yan F, Pan B, Sun H, Tian J, Li M. Risk factors of coronary artery abnormality in children with Kawasaki Disease: a systematic review and meta-analysis. *Front Pediatr*. 2019;7:374.
10. Chen S, Dong Y, Kiuchi MG, Wang J, Li R, Ling Z, Zhou T, Wang Z, Martinek M, Pürerfellner H, Liu S, Krucoff MW. Coronary Artery Complication in Kawasaki Disease and the Importance of Early Intervention : A

- Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Pediatr.* 2016;170:1156-63.
11. Linstone HA, Turoff M, editores. *The Delphi Method*. Boston: Addison-Wesley Pub; 2002.
 12. Toledo-Chávarri A, Perestelo-Pérez L, Álvarez-Pérez Y, Abt-Sacks A, Santoro Domingo P, Villalón D, et al. Participación de los pacientes en la Evaluación de Tecnologías Sanitarias: manual metodológico. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud; 2016.
 13. Brouwers M, Kho ME, Browman GP, Burgers JS, Cluzeau F, Feder G, et al. AGREE Next Steps Consortium. AGREE II: Advancing guideline development, reporting and evaluation in healthcare. *CMAJ.* 2010;182:E839-42.
 14. Shea BJ, Reeves BC, Wells G, Thuku M, Hamel C, Moran J, et al. AMSTAR 2: a critical appraisal tool for systematic reviews that include randomised or non-randomised studies of healthcare interventions, or both. *BMJ.* 2017;358:j4008.
 15. Humphrey-Murto S, Varpio L, Gonsalves C, Wood TJ. Using consensus group methods such as Delphi and Nominal Group in medical education research. *Med Teach.* 2017;39:14-9.
 16. Sociedad Argentina de Pediatría, Sociedad Argentina de Cardiología. *Enfermedad de Kawasaki: Consenso interdisciplinario e intersociedades (guía práctica clínica). Versión abreviada.* *Arch Argent Pediatr.* 2016;114:385-90.
 17. Marchesi A, Tarissi de Jacobis I, Rigante D, Rimini A, Malorni W, Corsello G, et al. Kawasaki disease: guidelines of the Italian Society of Pediatrics, part I - definition, epidemiology, etiopathogenesis, clinical expression and management of the acute phase. *Ital J Pediatr.* 2018;44:102.
 18. Marchesi A, Tarissi de Jacobis I, Rigante D, Rimini A, Malorni W, Corsello G, et al. Kawasaki disease: guidelines of Italian Society of Pediatrics, part II - treatment of resistant forms and cardiovascular complications, follow-up, lifestyle and prevention of cardiovascular risks. *Ital J Pediatr.* 2018;44:103.
 19. Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology; Cardiac Surgery Committee for Development of Guidelines for Medical Treatment of Acute Kawasaki Disease. Guidelines for medical treatment of acute Kawasaki disease: report of the Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (2012 revised version). *Pediatr Int.* 2014;56:135-58.
 20. Yoon YE, Hong YJ, Kim HK, Kim JA, Na JO, Yang DH, et al. 2014 Korean guidelines for appropriate utilization of cardiovascular magnetic resonance imaging: a joint report of the Korean Society of Cardiology and the Korean Society of Radiology. *Korean J Radiol.* 2014;15:659-88.
 21. Valenzuela Flores AA (Coord). Instituto Mexicano del Seguro Social. *Guía de Práctica Clínica Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Kawasaki. (Síndrome Mucocutáneo Linfonodular).* México: Instituto Mexicano Del Seguro Social; 2015.
 22. Barrios Tascón A, Centeno Malfaz F, Rojo Sombrero H, Fernández-Cooke E, Sánchez-Manubens J, Pérez-Lescure Picarzo J; en representación del Grupo de Cardiología Clínica SECPCC. Consenso nacional sobre diagnóstico, tratamiento y seguimiento cardiológico de la enfermedad de Kawasaki. *An Pediatr (Barc).* 2018;89:188.e1-188.e22.
 23. Brogan P, Burns JC, Cornish J, Diwakar V, Eleftheriou D, Gordon JB, et al. Lifetime cardiovascular management of patients with previous Kawasaki disease. *Heart.* 2020;106:411-20.
 24. Chowdhury D, Gurvitz M, Marelli A, Anderson J, Baker-Smith C, Diab KA, et al. Development of Quality Metrics in Ambulatory Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69:541-55.
 25. de Graeff N, Groot N, Ozen S, Eleftheriou D, Avcin T, Bader-Meunier B, et al. European

- consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of Kawasaki disease-the SHARE initiative. *Rheumatology (Oxford)*. 2019;58:672-82.
26. Chen S, Dong Y, Kiuchi MG, Wang J, Li R, Ling Z, et al. Coronary Artery Complication in Kawasaki Disease and the Importance of Early Intervention: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA pediatrics*. 2016;170:1156-63.
27. Lin K-H, Chang S-S, Yu C-W, Lin S-C, Liu S-C, Chao H-Y, et al. Usefulness of natriuretic peptide for the diagnosis of Kawasaki disease: a systematic review and meta-analysis. *BMJ open*. 2015;5:e006703.
28. Wu G, Yue P, Ma F, Zhang Y, Zheng X, Li Y. Neutrophil-to-lymphocyte ratio as a biomarker for predicting the intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease. *Medicine*. 2020;99:e18535.
29. Yu J, Li H-H, Dong L. Meta-analysis: Diagnostic Value of N-Terminal Pro-brain Natriuretic Peptide for Kawasaki Disease. *Clinical laboratory*. 2016;62:1903-10.
30. Cai X, Zhu Q, Wu T, Zhu B, Liu S, Liu S, et al. Association of circulating resistin and adiponectin levels with Kawasaki disease: A meta-analysis. *Experimental and Therapeutic Medicine*. 2020;19:1033-41.
31. Dietz SM, Tacke CEA, Hutten BA, Kuijpers TW. Peripheral Endothelial (Dys)Function, Arterial Stiffness and Carotid Intima-Media Thickness in Patients after Kawasaki Disease: A Systematic Review and Meta-Analyses. *PloS one*. 2015;10:e0130913.
32. Zhang H, Xu M-G, Xie L-J, Huang M, Shen J, Xiao T-T. Meta-analysis of risk factors associated with atherosclerosis in patients with Kawasaki disease. *World journal of pediatrics: WJP*. 2016;12:308-13.
33. Chan H, Chi H, You H, Wang M, Zhang G, Yang H, et al. Indirect-comparison meta-analysis of treatment options for patients with refractory Kawasaki disease. *BMC pediatrics*. 2019;19:158.
34. Crayne CB, Mitchell C, Beukelman T. Comparison of second-line therapy in IVIg-refractory Kawasaki disease: a systematic review. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2019;17:77.
35. Su D, Wang K, Qin S, Pang Y. Safety and efficacy of warfarin plus aspirin combination therapy for giant coronary artery aneurysm secondary to Kawasaki disease: A meta-analysis. *Cardiology (Switzerland)*. 2014;129:55-64.
36. Tanoshima R, Hashimoto R, Suzuki T, Ishiguro A, Kobayashi T. Effectiveness of antiplatelet therapy for Kawasaki disease: a systematic review. *European journal of pediatrics*. 2019;178:947-55.
37. Wardle AJ, Connolly GM, Seager MJ, Tulloh RM. Corticosteroids for the treatment of Kawasaki disease in children. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2017;1:CD011188.
38. Xue L-J, Wu R, Du G-L, Xu Y, Yuan K-Y, Feng Z-C, et al. Effect and Safety of TNF Inhibitors in Immunoglobulin-Resistant Kawasaki Disease: a Meta-analysis. *Clinical reviews in allergy & immunology*. 2017;52:389-400.
39. Yamaji N, da Silva Lopes K, Shoda T, Ishitsuka K, Kobayashi T, Ota E, et al. TNF- α blockers for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2019;8:CD012448.
40. Yan F, Pan B, Sun H, Tian J, Li M. Risk factors of coronary artery abnormality in children with kawasaki disease: A systematic review and meta-analysis. *Frontiers in Pediatrics*. 2019;7:374.
41. Yang X, Liu G, Huang Y, Chen S, Du J, Jin H. A meta-analysis of re-treatment for intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease. *Cardiol Young*. 2015;25:1182-90.
42. Yang T-J, Lin M-T, Lu C-Y, Chen J-M, Lee P-I, Huang L-M, et al. The prevention of coronary arterial abnormalities in Kawasaki disease: A meta-analysis of the corticosteroid

- effectiveness. *J Microbiol Immunol Infect.* 2018;51:321-31.
43. Zheng X, Yue P, Liu L, Tang C, Ma F, Zhang Y, et al. Efficacy between low and high dose aspirin for the initial treatment of Kawasaki disease: Current evidence based on a meta-analysis. *PLoS one.* 2019;14:e0217274.
44. Lopes E, Street J, Carter D, Merlin T. Involving patients in health technology funding decisions: Stakeholder perspectives on processes used in Australia. *Heal. Expect.* 2016;19(2):331–44.

MATERIAL SUPLEMENTARIO

Anexo 1. Estrategia de búsqueda

Ovid MEDLINE(R) and Epub Ahead of Print, In-Process & Other Non-Indexed Citations, Daily and Versions(R) <1946 to February 04, 2020>

- 1 Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/
- 2 (kawasaki adj (disease or syndrome)).ti,ab,kw.
- 3 1 or 2
- 4 exp guideline/ or Health Planning Guidelines/ or consensus/ or exp consensus development conference/ or exp Guidelines as Topic/
- 5 (GUIDELINE or PRACTICE-GUIDELINE or Consensus-Development-Conference).pt.
- 6 ((rand adj method) or (modified adj delphi) or (guideline* or consens*)).ti.
- 7 4 or 5 or 6
- 8 3 and 7
- 9 meta-analysis as topic/ or meta-analysis/
- 10 (meta-anal* or meta anal* or metaanal*).pt,ot,ti,tw,sh.
- 11 9 or 10
- 12 ((review* adj3 literature*) not (report and (case* or patient*))).mp.
- 13 exp "review literature as topic"/ or "review"/ or (systematic* adj3 (review* or overview*)).mp,tw,pt. or ("review*" or "technical report*").pt.
- 14 12 or 13
- 15 11 or 14
- 16 3 and 15
- 17 limit 8 to yr="2014 -Current"
- 18 limit 16 to yr="2014 -Current"
- 19 17 or 18

EMBASE

- #1. 'mucocutaneous lymph node syndrome'/exp
- #2. (kawasaki NEAR/1 (disease OR syndrome)):ti,ab,kw
- #3. #1 OR #2
- #4. 'practice guideline'/exp OR 'health care planning'/exp OR 'consensus'/exp
- #5. 'rand method':ti OR ((rand NEAR/1 method):ti) OR ((modified NEAR/1 delphi):ti) OR guideline*:ti OR consens*:ti,ab
- #6. 'clinical protocol'/de OR 'consensus development'/de OR 'delphi study'/de OR 'practice guideline'/de OR 'questionnaire'/de OR 'total quality management'/de OR 'validation process'/de
- #7. #4 OR #5 OR #6
- #8. #3 AND #7
- #9. 'meta analysis (topic)'/exp OR 'meta analysis'/exp
- #10. ((meta NEAR/1 anal*):ti,ab,kw,it) OR metaanal*:ti,ab,kw,it OR 'meta anal*':ti,ab,kw,it
- #11. #9 OR #10
- #12. 'systematic review (topic)'/exp OR 'systematic review'/exp
- #13. (systematic* NEAR/3 (review* OR overview*)):ti,ab,kw,it
- #14. #12 OR #13

#15. #11 OR #14
#16. #3 AND #15
#17. #8 OR #16
#18. #17 AND (2014:py OR 2015:py OR 2016:py OR 2017:py OR 2018:py OR 2019:py OR 2020:py) AND [embase]/lim NOT ([embase]/lim AND [medline]/lim)
#19. #17 AND (2014:py OR 2015:py OR 2016:py OR 2017:py OR 2018:py OR 2019:py OR 2020:py) AND [embase]/lim NOT ([embase]/lim AND [medline]/lim) NOT ('conference abstract'/it OR 'conference review'/it OR 'editorial'/it OR 'letter'/it)

Web of Science (WOS)

#1 TS= (kawasaki NEAR (disease OR syndrome))
#2 TS= (guidelin* OR consens*)
#3 TS=((systematic NEAR review) OR (metaanalisis*) OR (meta NEAR analisis*))
#4 #2 OR #3
#5 #4 AND #1 Refinado por: AÑOS DE PUBLICACIÓN: (2020 OR 2019 OR 2018 OR 2017 OR 2016 OR 2015 OR 2014) AND [excluyendo] Bases de datos: (MEDLINE) AND [excluyendo] TIPOS DE DOCUMENTOS: (ABSTRACT OR EDITORIAL OR MEETING)

Epistemonikos

(title:(kawasaki disease) OR abstract:(kawasaki disease))

Cochrane Library

#1 MeSH descriptor: [Mucocutaneous Lymph Node Syndrome] explode all trees
#2 (kawasaki NEXT disease):ti,ab,kw
#3 (Kawasaki NEXT syndrome):ti,ab,kw
#4 #1 or #2 or #3 with Cochrane Library publication date Between Feb2014 and Feb 2020

Anexo 2. Cuestionario empleado en la consulta a pacientes/cuidadores

Cuestionario para pacientes y familiares sobre su experiencia con la enfermedad de Kawasaki

El área de evaluación de tecnologías sanitarias de la Consejería de Salud de Andalucía (AETSA) colabora con el Ministerio de Sanidad y Consumo, en los procesos de análisis de los procedimientos terapéuticos y diagnósticos, más efectivos, eficaces y seguros para los pacientes en el sistema sanitario público.

Como ya conocerá, el objetivo del proyecto es elaborar un protocolo de atención común para todo el país (SNS) sobre la atención a los niños con enfermedad de Kawasaki y su seguimiento. Para ello, necesitamos conocer de mano de los pacientes y familiares su experiencia en el proceso asistencial con relación a esta enfermedad.

Las respuestas están referidas al ámbito de la asistencia en el Sistema Público.

La encuesta es anónima, por lo que se preservará en todo momento la identidad del encuestado de acuerdo con la Ley Orgánica de Protección de Datos y Garantía de Derechos Digitales y al Reglamento Europeo de Protección de Datos - Reglamento (UE) 2016/679.

El tiempo estimado para completarla es de unos 5- 10 minutos

Hay 20 preguntas en la encuesta.

Pregunta 1.- Mi relación con la enfermedad es:

Por favor seleccione sólo una de las siguientes opciones:

- Paciente
- Padre/madre/tutor
- Otro

Pregunta 2.- Mi provincia de residencia, cuando se detectó la enfermedad era:

Por favor, escriba su respuesta aquí:

Pregunta 3.- Edad aproximada al inicio de las manifestaciones clínicas:

Por favor, escriba su respuesta aquí:

Pregunta 4.- Edad en el momento del diagnóstico:

Por favor, escriba su respuesta aquí:

Pregunta 5.- ¿En qué fecha aproximada aparecieron las primeras manifestaciones o signos de la enfermedad?

Por favor, introduzca una fecha:

Día / Mes / Año

Pregunta 6.- Indicar cuáles fueron los primeros signos de la enfermedad:

Marque las opciones que correspondan

Por favor, marque las opciones que correspondan:

- Fiebre
- Exantema
- Ganglios Cervicales (En El Cuello)
- Lengua Aframbuesada (Roja E Inflamada) O Labios Hinchados/ Enrojecidos
- Ojos Enrojecidos
- Inflamación Palmoplantar
- Otro:

Pregunta 7.- Indicar dónde acudieron al detectar los primeros síntomas: *

Seleccione una de las siguientes opciones

Por favor seleccione sólo una de las siguientes opciones:

- Pediatra del centro de salud
- Médico de familia del centro de salud
- Urgencias del hospital
- Urgencias de atención primaria
- Otro

Pregunta 8.- La sospecha de la enfermedad de Kawasaki nos la comunicaron en la fecha:

Por favor, introduzca una fecha:

Día / Mes / Año

Pregunta 9.- La sospecha de la enfermedad la realizaron tras las pruebas:

Marque las opciones que correspondan

Por favor, marque las opciones que correspondan:

- Pruebas De Laboratorio
- Radiografías
- Electrocardiografía
- Ecocardiografía
- Sin Pruebas, Por Las Manifestaciones Clínicas
- No Lo Conozco
- Otro:

Pregunta 10.- Si antes de la confirmación diagnóstica le pusieron tratamiento, especifique cual:

Marque las opciones que correspondan

Por favor, marque las opciones que correspondan:

- Antibióticos
- Corticoides
- Otros Antiinflamatorios
- Aspirina
- No Lo Sé
- Ningún Medicamento, Solo Observar
- Otro:

Pregunta 11.- La confirmación del diagnóstico nos la hicieron en la fecha:

Por favor, introduzca una fecha:

Día / Mes / Año

Pregunta 12.- La confirmación del diagnóstico nos la hicieron tras la realización de las siguientes pruebas: *

Marque las opciones que correspondan

Por favor, marque las opciones que correspondan:

- Pruebas De Laboratorio
- Radiografías
- Ecocardiografía
- Electrocardiografía
- No Lo Conozco
- Otro:

Pregunta 13.- El tratamiento inicial lo indicaron en:

Marque las opciones que correspondan

Por favor, marque las opciones que correspondan:

- Centro De Salud
- Hospital (Pediatría General)
- Cardiología
- Reumatología
- Medicina Interna

- No Lo Sé/ No Recuerdo
- Otro:

Pregunta 14.- El tratamiento inicial consistió en:

Marque las opciones que correspondan

Por favor, marque las opciones que correspondan:

- Antibióticos
- Aspirina
- Corticoides
- Otros Antiinflamatorios
- Inmunoglobulina Intravenosa
- Tratamiento Biológico
- No Medicamentos, Solo Observar
- No Lo Sé
- Otro:

Pregunta 15.- El seguimiento se hizo (o se está haciendo) por:

Marque las opciones que correspondan

Por favor, marque las opciones que correspondan:

- Pediatra De Centro De Salud
- Médico De Familia De Centro De Salud
- Pediatría Del Hospital
- Cardiología
- Reumatología
- Medicina Interna
- No Hay Seguimiento
- Otro:

Pregunta 16.- Las citas para revisión se hacen (o se hacían*) aproximadamente:

Seleccione una de las siguientes opciones

Por favor seleccione sólo una de las siguientes opciones:

- Semanalmente
- Cada Mes
- Cada Tres Meses
- Cada Seis Meses
- Anualmente
- SinPeriodo Fijo
- Otro

*En caso de que actualmente no se haga seguimiento

Pregunta 17.- El proceso de atención finalizó con:

Seleccione una de las siguientes opciones

Por favor seleccione sólo una de las siguientes opciones:

- Curación
- Secuelas
- Aún no ha finalizado (en seguimiento actualmente)

Pregunta 18.- En caso de secuelas, señalar la opción correcta:

Seleccione una de las siguientes opciones

Por favor seleccione sólo una de las siguientes opciones:

- Transitoria
- Actual

Pregunta 19.- Si finalizó con secuelas descríbalas brevemente:

Por favor, escriba su respuesta aquí:

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

Pregunta 20.- ¿Que considera que hay que modificar y mejorar del circuito?
Por favor, escriba su respuesta aquí:

Muchas gracias por la participación.
Gracias por completar esta encuesta.

Anexo 3. Panel de expertos

Marisol Camacho Lovillo. Facultativa Especialista de Área. Inmunología, Reumatología e Infectología Pediátrica. Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

Agustín Caro Gómez. Facultativo Especialista de Área. Pediatría. Atención Primaria Distrito Sanitario Sevilla Norte (Sevilla).

Gabriel Joaquín Gómez Estrella. Médico especialista en Medicina de Familia y Comunitaria. Unidad de Gestión Clínica de Morón (Sevilla).

Ascensión María González Trujillo. Médica especialista en Medicina de Familia y Comunitaria. Distrito Sanitario de Huelva (Huelva).

Carlos Marco Córdova. Facultativo Especialista de Área. Pediatría y Cardiología. Hospital Universitario Virgen de Valme (Sevilla).

Pedro Martín Muñoz. Facultativo Especialista de Área. Pediatría. Distrito de Atención Primaria Sevilla (Sevilla).

María del Carmen Pinedo Gago. Facultativa Especialista de Área. Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario Cruces (Vizcaya).

Judith Sánchez Manubens. Facultativa Especialista de Área. Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona).

Israel Valverde Pérez. Facultativo Especialista de Área. Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla).

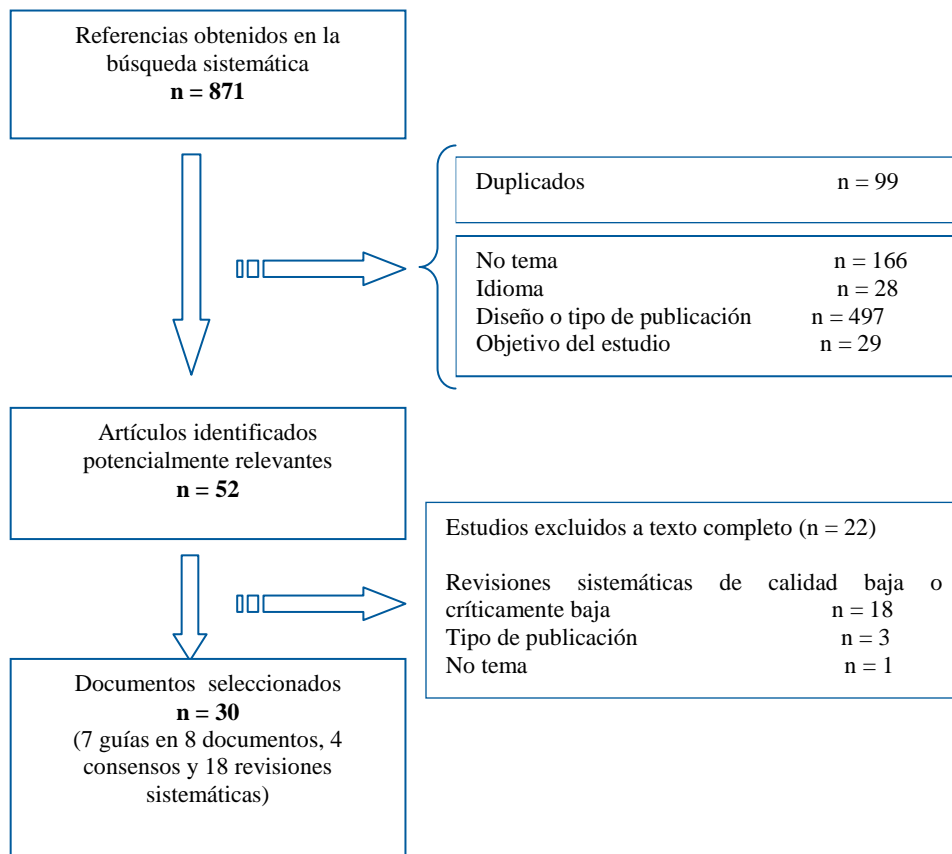
Anexo 4. Declaración de intereses

Han declarado ausencia de conflictos de interés las siguientes personas: Lorena Aguilera Cobos, Soledad Benot López, Marisol Camacho Lovillo, Agustín Caro Gómez, Gabriel Joaquín Gómez Estrella, María Ascensión González García, Rebeca Isabel Gómez, Carlos Marco Córdova, Pedro Martín Muñoz, Juan Máximo Molina Linde, María del Carmen Pinedo Gago e Israel Valverde Pérez.

Por otra parte, Judith Sánchez Manubens ha manifestado ser Miembro del consejo asesor de la Asociación Enfermedad de Kawasaki (Asenkawa). Además ha participado en estudios sobre la EK liderados por el Dr. Jordi Antón que han recibido financiación desde la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica, la Fundació Daniel Bravo Andreu y el Instituto Carlos III. Asistencia a la entrega Premios FUNDEN.

Tras la evaluación de la declaración de intereses, se consideró que no había conflictos de intereses con respecto al contenido del presente protocolo en ningún caso.

Anexo 5. Diagrama de flujo de selección de referencias



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				
<p>Criterios diagnósticos de EK completa: Fiebre durante 5 días o más acompañada de 4 de los siguientes signos:</p> <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
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(<i>escala Shekelle</i>)– C(<i>escala Shekelle</i>) (<i>IMSS</i>) ²¹	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

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 (<i>Marchesi et al</i>) 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 (<i>Marchesi et al</i>) 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+ (<i>escala NICE</i>)– C(<i>escala RCJSPC</i>) (<i>IMSS</i>) ²¹	4	0	Consenso en la aceptación
La EK puede presentar compromiso articular principalmente en articulaciones que soportan peso.	No consta –No consta (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) 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 (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) 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 (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) 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 (<i>escala Shekelle</i>)– D(<i>escala Shekelle</i>) (<i>IMSS</i>) 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 (<i>de Graeff et al</i>) ²⁵ III(<i>escala Shekelle</i>) – C(<i>escala Shekelle</i>)(<i>IMSS</i>) ²¹ B – I (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0	Consenso en la aceptación
Realizar ecocardiografía bidimensional y/u otras técnicas de imagen asociadas para la evaluación cardiaca de los pacientes de EK.	V- A (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	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

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 (Sociedad Argentina de Pediatría) 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 (escala Shekelle) – C (escala Shekelle) (IMSS) ²¹ IIA – C (Sociedad Argentina de Pediatría) 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 (Marchesi et al) 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 (Marchesi et al) 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 (escala Shekelle) – D (escala Shekelle) (IMSS) 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 (Marchesi et al) 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, • 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>	No consta – No consta (McCrindle et al) ² No consta – No consta (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶ 3 – C (de Graeff et al) ²⁵ III (escala Shekelle) – C (escala NICE) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
Realizar análisis general de orina.	3 – 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

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
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 (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷ C – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ²	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

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 (<i>McCrinkle et al</i>) ²	4	0	Consenso en la aceptación
Añadir al IglV, 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 (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶ 3 – D (<i>de Graeff</i>) ²⁵ III (escala <i>Shekelle</i>) – A (escala <i>RCJSPC</i>)(<i>IMSS</i>) ²¹ I – A (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	4	0	Consenso en la aceptación
Tratamiento con AAS a dosis antiinflamatoria hasta que haya mejora de la sintomatología .	2A – C (<i>de Graeff et al</i>) ²⁵	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Si los aneurismas no persisten reevaluar la dosis de AAS.	4 – D (<i>de Graeff</i>) 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 (<i>JCS Joint Working Group</i>) 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 (<i>Brogan et al</i>) ²³ C –IIa (<i>McCrinkle et al</i>) 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 (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷ No consta – No consta (<i>JCS Joint Working Group</i>) 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 (<i>Marchesi et al</i>) 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 (<i>JCS Joint Working Group</i>) ⁴ No consta – No consta (<i>Barrios et al</i>) ²²	4	0	Consenso en la aceptación
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 (<i>Marchesi et al</i>) 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 (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶ C – I	4	0,25	Consenso en la aceptación

	<i>(McCrindle et al)²</i>			
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 <i>(Marchesi et al)¹⁷</i>	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 <i>(McCrindle et al)²</i>	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 <i>(RCJSPC)¹⁹</i> IIb (escala <i>Shekelle</i>) – C (escala <i>NICE</i>) <i>(IMSS)²¹</i>	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 <i>(Barrios et al)²²</i>	3	0,33	Consenso en la indeterminación
- Considerar doble antiagregación (con clopidogrel) si disminuyen.	No consta – No consta <i>(Barrios et al)²²</i>	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 <i>(Marchesi et al)¹⁷</i> No consta – No consta <i>(Barrios et al)²²</i>	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 <i>(Marchesi et al)¹⁷</i>	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 <i>(de Graeff)²⁵</i>	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 <i>(Barrios et al)²²</i>	4	0,25	Consenso en la aceptación
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 <i>NICE</i>) – C <i>(escala NICE)</i> <i>(IMSS)²¹</i>	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 <i>NICE</i>) – C <i>(escala NICE)</i> <i>(IMSS)²¹</i>	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 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 (<i>McCrindle et al</i>) 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 (<i>Marchesi et al</i>) 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 (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸ C – IIb (<i>McCrindle et al</i>) 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 (<i>Marchesi et al</i>) 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 (<i>McCrindle et al</i>) ²	3 [#]	0	Consenso en la indeterminación
Administrar IgIV inicial más metilprednisolona intravenosa para todos los pacientes con EK.	IB – C (<i>RCJSPC</i>) 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 (<i>de Graeff et al</i>) ²⁵ 1- (<i>escala NICE</i>) – B (<i>escala NICE</i>)(<i>IMSS</i>) ²¹ B – IIb (<i>McCrindle et al</i>) 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 (<i>de Graeff</i>) ²⁵	4 [#]	0,5	Sin consenso

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 (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	3	0	Consenso en la indeterminación
Tratamiento con bloqueantes de la TNF α (como infliximab) para pacientes con inflamación persistente.	2a – C (<i>de Graeff</i>) 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 (<i>escala OCEBM</i>) – B (<i>escala OCEBM</i>) (<i>Xue et al, 2017</i>) ³⁸	4	0,25	Consenso en la aceptación
Administrar de abcximab 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 (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶ VI – B (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	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

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 cardiaca, 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 ≥2,5 a <5) se indica:				
<ul style="list-style-type: none"> - Administrar estatinas para la disminución de los lípidos. Se pueden considerar los efectos pleiotrópicos. - La administración de β-bloqueantes no está indicada. 	C – IIb (McCrindle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
	C – III (McCrindle et al) ²	3	0,33	Consenso en la indeterminación
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 ciclooxigenasa 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 lumínicas, normalizadas como puntuaciones <i>Z score</i> ajustadas a la superficie corporal.	B – I (<i>McCrindle et al</i>) 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 (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
En pacientes con anomalías importantes y evolutivas de las arterias coronarias (<i>Z score</i> > 2,5) detectadas durante la enfermedad aguda, se debe realizar una ecocardiografía más frecuente (al menos dos veces por semana) hasta que las dimensiones lumínicas hayan dejado de progresar para determinar el riesgo y la presencia de trombosis.	B – I (<i>McCrindle et al</i>) 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 (<i>de Graeff</i>) 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 (<i>McCrindle et al</i>) 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 (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
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 (<i>escala RCJSPC</i>) – B (<i>escala RCJSPC</i>) (<i>IMSS</i>) 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 (<i>de Graeff et al</i>) ²⁵ 1+ - A (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸ Ib (<i>escala RCJSPC</i>) – B (<i>escala RCJSPC</i>) (<i>IMSS</i>) ²¹	4,5	0,22	Consenso en la aceptación
Uso de metilprednisolona de segunda línea para pacientes resistentes a la IgIV.	1 – C (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶ IIB – B (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸ Ib (<i>escala RCJSPC</i>) – B (<i>escala RCJSPC</i>) (<i>IMSS</i>) 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 (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4,5	0,22	Consenso en la aceptación
Pueden utilizarse fármacos biológicos en pacientes de EK no respondedores a IgIV.	II – C (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	4	0	Consenso en la aceptación
Administrar infliximab en pacientes resistentes a la IgIV.	C – IIb	4	0	Consenso en la

	(McCrindle et al) ² II – C (RCJSPC) ¹⁹			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 (McCrindle 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 (McCrindle 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

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

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
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 (Marchesi et al) 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 Shekelle) – D(escala Shekelle) (IMSS) 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 (Barrios et al) 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 (McCrindle et al) ² No consta – No consta (Marchesi et al) ¹⁸	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes con pequeño aneurisma que decrece hasta Z score normal:				
- 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.	B – IIA (McCrindle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
- 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.	B – IIA (McCrindle et al) ²	4	0	Consenso en la aceptación
- Considerar angiografía si hay evidencia de disfunción ventricular o isquemia miocárdica inducible.	C – IIA (McCrindle et al) 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	No consta – No consta (Marchesi et al) ¹⁷ No consta – No	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

a 8 semanas. Promocionar hábitos de vida saludable.	consta (JCS <i>Joint Working Group</i>) ⁴ IV(escala Shekelle) – D(escala Shekelle) (IMSS) ²¹			
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 (Barrios et al) 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 (McCrindle et al) 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 (JCS <i>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 (Marchesi et al) 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 (Sociedad Argentina de Pediatría) 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 (Marchesi et al) 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 (Marchesi et al) 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 (Marchesi et al) ¹⁸	4	0,06	Consenso en la aceptación
- Angiografía coronaria o angiografía TC si hay isquemia miocárdica.	No consta – No consta (Marchesi et al) ¹⁸	4	0,06	Consenso en la aceptación
En pacientes con aneurisma pequeño (<i>Z score</i> $\geq 2,5$ 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				

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>si aparecen signos de isquemia o signos de disfunción ventricular. Valorar realización de angiografía cada 3-5 años.</p> <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	4,5	0,22	Consenso en la aceptación
	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
<p>En pacientes con aneurisma pequeño (<i>Z score</i> $\geq 2,5$ a < 5) que decrece hasta <i>Z score</i> normal, evaluar cada 1 a 3 años:</p> <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, angioresonancia 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 – Ila (<i>McCrinkle 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	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	4	0,12	Consenso en la aceptación
	3 (escala <i>NICE</i>)– C (escala <i>NICE</i>) (IMSS) ²¹	4	0,06	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>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 trombo profilaxis 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) (IMSS) 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) (IMSS) 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) (IMSS) 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 el trabajo de parto.	3(escala NICE) – C(escala NICE) (IMSS) ²¹	5	0,2	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

Se recomienda la realización de cesárea en embarazadas con antecedentes de EK y signos y signos de isquemia cardiaca.	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 cardiaca 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

Tabla 1. Características de la muestra de pacientes o familiares encuestados.

Sintomatología inicial	
Síntomas	Porcentaje de pacientes
Fiebre	96,90%
Exantema	61,50%
Ojos enrojecidos	60%
Lengua aframbuesada	49,20%
Ganglios cervicales	46,20%
Inflamación palmoplantar	24,60%
Tratamiento previo diagnóstico	
Tratamiento	Porcentaje de pacientes
Antibióticos	53,80%
Antiinflamatorios	18,50%
Sin tratamiento farmacológico	10,80%
Corticoides	6,20%
Antiagregantes	6,20%
Pruebas diagnósticas confirmatorias realizadas	
Pruebas diagnósticas	Porcentaje de pacientes
Pruebas de laboratorio	66,20%
Ecografía	60%
Electrocardiografía	29,20%
Radiografías	15,4%
Tratamiento tras diagnóstico	
Tratamiento	Porcentaje de pacientes
IgIV	84,60%
Aspirina	67,70%
Corticoides	23,10%
Antibióticos	9,20%
Unidad en la que se realiza el seguimiento	
Unidad de seguimiento	Porcentaje de pacientes
Cardiología	86,20%
Pediatría hospitalaria	41,50%
Pediatría centro salud	21,50%
Reumatología	18,50%
Tiempo entre cada revisión	
Tiempo	Porcentaje de pacientes
Cada 6 meses	23,10%
Anualmente	21,50%
Mensualmente	16,90%

Trimestral	15,40%
Estado actual del paciente	
Estado actual	Porcentaje de pacientes
Curación total	51,60%
Seguimiento actualmente	43,70%
Secuelas	4,70%

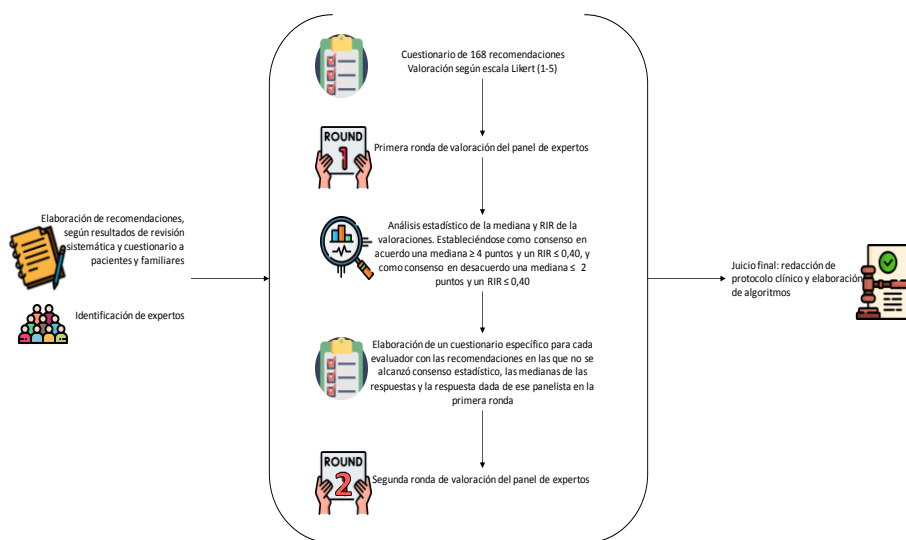
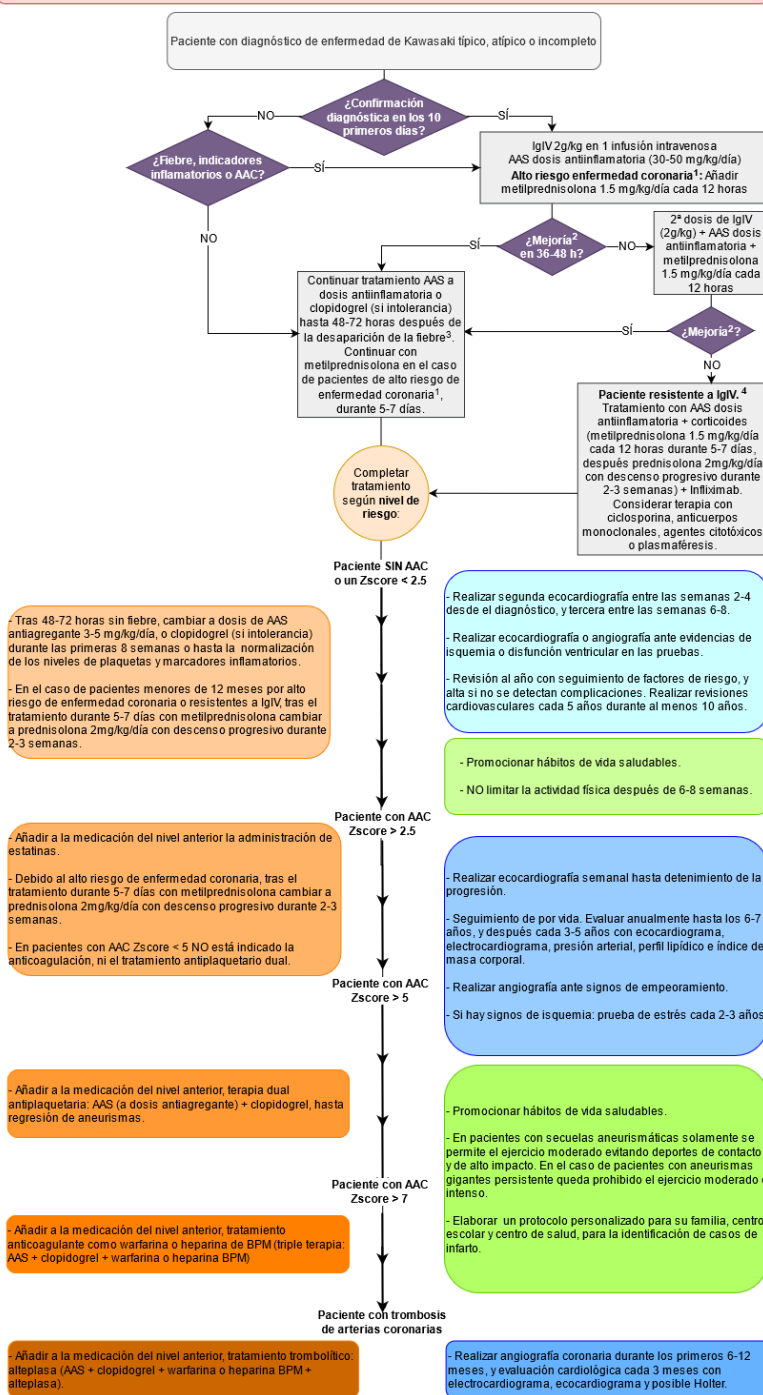


Figura 1. Etapas en la realización del estudio.

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI



¹Pacientes con alto riesgo de enfermedad coronaria: menores de 12 meses o que presentan aneurismas coronarios y/o periféricos en el momento del diagnóstico.
²Para valorarse una mejoría el paciente debe mostrar ausencia de fiebre y descenso de proteína C reactiva > 50%.
³Evitar la administración de ibuprofeno y otros antiinflamatorios no esteroideos.
⁴No utilizar los valores de VSG para evaluar la respuesta a la terapia IgIV.

Figura 2. Algoritmo de la secuencia de actuación en el tratamiento y seguimiento de la enfermedad de Kawasaki

Tabla 1. Características de la muestra de pacientes o familiares encuestados.

Sintomatología inicial	
Síntomas	Porcentaje de pacientes
Fiebre	96,90%
Exantema	61,50%
Ojos enrojecidos	60%
Lengua aframbuesada	49,20%
Ganglios cervicales	46,20%
Inflamación palmoplantar	24,60%
Tratamiento previo diagnóstico	
Tratamiento	Porcentaje de pacientes
Antibióticos	53,80%
Antiinflamatorios	18,50%
Sin tratamiento farmacológico	10,80%
Corticoides	6,20%
Antiagregantes	6,20%
Pruebas diagnósticas confirmatorias realizadas	
Pruebas diagnósticas	Porcentaje de pacientes
Pruebas de laboratorio	66,20%
Ecografía	60%
Electrocardiografía	29,20%
Radiografías	15,4%
Tratamiento tras diagnóstico	
Tratamiento	Porcentaje de pacientes
IgIV	84,60%
Aspirina	67,70%
Corticoides	23,10%
Antibióticos	9,20%
Unidad en la que se realiza el seguimiento	
Unidad de seguimiento	Porcentaje de pacientes
Cardiología	86,20%
Pediatría hospitalaria	41,50%
Pediatría centro salud	21,50%
Reumatología	18,50%
Tiempo entre cada revisión	
Tiempo	Porcentaje de pacientes
Cada 6 meses	23,10%
Anualmente	21,50%
Mensualmente	16,90%

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

Trimestral	15,40%
Estado actual del paciente	
Estado actual	Porcentaje de pacientes
Curación total	51,60%
Seguimiento actualmente	43,70%
Secuelas	4,70%