

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

GPC

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

Actualización
2015

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA
ENFERMEDAD DE KAWASAKI
EN EL PRIMERO, SEGUNDO Y TERCER
NIVEL DE ATENCIÓN.
(SÍNDROME MUCOCUTÁNEO
LINFONODULAR)

EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-395-10



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECCIÓN GENERAL

DR. JOSÉ ANTONIO GONZÁLEZ ANAYA

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JOSÉ DE JESÚS ARRIAGA DÁVILA

UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JAIME ANTONIO ZALDÍVAR CERVERA

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL EN SEGUNDO NIVEL

DR. RAFAEL RODRÍGUEZ CABRERA

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

MTRO. DANIEL SAUL BROD KRAUZE

COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

DR. ARTURO VINIEGRA OSORIO

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. GERMÁN ENRIQUE FAJARDO DOLCI

COORDINACIÓN DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINACIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. SALVADOR CASARES QUERALT

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN EN SALUD

MTRA. LISA RAMÓN VAN HEEST

UNIDAD DE ATENCIÓN PRIMARIA A LA SALUD

DR. VICTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA SALUD EN EL PRIMER NIVEL

DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO

COORDINACIÓN DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA

DR. ROMEO S. RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINACIÓN DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. MANUEL DÍAZ VEGA

COORDINACIÓN DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO ANTONIO DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social
© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
Coordinación Técnica de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. El personal de salud que participó en su integración han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

En la integración de esta Guía de Práctica Clínica se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y adulto mayor) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en atención a la salud.

Debe ser citado como: **Guía de Práctica Clínica Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Kawasaki. (Síndrome Mucocutáneo Linfonodular)** México: Instituto Mexicano Del Seguro Social; 2 de diciembre de 2015.

Esta guía puede ser descargada de Internet en:
<http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

CIE-10: M30.3 SÍNDROME MUCOCUTÁNEO LINFONODULAR
GPC: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI (SÍNDROME MUCOCUTÁNEO LINFONODULAR)

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN 2010

COORDINACIÓN:				
Dra. Valenzuela Flores Adriana Abigail	Pediatría Médica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad, División de Excelencia Clínica. México, DF.	
AUTORÍA:				
Dr. Alonso Vázquez Felipe Manuel	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinación de Hospitales, Delegación Yucatán, Mérida Yucatán. México.	
Dr. Caballero Trejo Amilcar	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE Hospital Gineco-Obstetricia No. 23 Dr. Ignacio Morones Prieto. Monterrey, Nuevo León. México.	
Dr. Diemond Hernández Juan Bernardo	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Hospital de Infectología: UMAE Hospital General. Centro Médico Nacional. La Raza. México, DF.	
Dra. Rábago Rodríguez María del Rocío	Pediatría Médica	Instituto Mexicano del Seguro Social	HGZ No. 1A "Los Venados". México, DF	
VALIDACIÓN:				
Dr. García Campos Jorge Alberto	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE No. 25. Centro Medico Nacional del Noreste Monterrey, N.L.	
Dr. Manuel Alberto de Anda Gómez	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE Hospital de Gíneo-Pediatria No. 48. León, Guanajuato	
Dra. Saltigeral Simental Patricia	Infectóloga Pediatra		Academia Mexicana de Pediatría	

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN 2015

COORDINACIÓN:				
Dra. Valenzuela Flores Adriana Abigail	Pediatría Médica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. México, DF.	
AUTORÍA:				
Dr. Victor Manuel Crespo Sánchez	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	HGZ No. 1. Tlaxcala. Tlaxcala.	
Dr. Manuel Alberto de Anda Gómez	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE Hospital de Gineco-pediatria No. 48. León, Guanajuato.	
Dr. García Campos Jorge Alberto	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE No. 25. Centro Medico Nacional del Noreste Monterrey, N.L.	
Dra. Sonia Lazcano Bautista	Cardióloga Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE Hospital de Gineco-pediatria No. 48. León, Guanajuato.	
Dra Karla Mendiola Ramírez	Pediatra Reumatóloga	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinación de atención integral a la salud en el primer nivel. México, DF.	
Dra. Valenzuela Flores Adriana Abigail	Pediatría Médica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica México, DF.	
VALIDACIÓN:				
Dr. Juan Bernardo Bruce Dimond Hernández	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Hospital de Infectología: UMAE Hospital General. Centro Médico Nacional. La Raza. México, DF.	
Dr. José de Jesús Coria Lorenzo	Infectólogo Pediatra	ISSSTE/SS	Hospital General, Toluca Hospital Infantil de México Federico Gómez. México, DF.	
Dr. José Luis Díaz Luna	Pediatra Infectólogo		Centro de Especialidades Médicas del Estado de Veracruz "Dr. Rafael Lucio" (CEMEV)	
Dr. Alejandro Díaz Toquero	Médico Pediatra	Privada	MEDICA KIDS	
Dr. Omar Enríquez Cisneros	Infectólogo Pediatra		Hospital General de Occidente Guadalajara, Jalisco.	

Dra. Cristina Herrera Carrillo	Infectólogo Pediatra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Hospital de Pediatría UMAE. Centro Médico Nacional. Siglo XXI. México, DF.	
Dra. Lucila Martínez Medina	Médico Pediatra		Departamento de Pediatría del Centenario Hospital Miguel Hidalgo Aguascalientes.	Miembro de la Academia Mexicana de Pediatría
Dr. Daniel Ramírez Bouchand	Cardiólogo Pediatra		Hospital del Niño y la Mujer San Luis Potosí, SLP	
Dra. Roselia Ramírez Rivera	Infectóloga Pediatra		Hospital de Especialidades Del Niño y la Mujer	
Dr. Norberto Sotelo Cruz	Infectólogo Pediatra	Universidad de Sonora	Departamento de Medicina. México, DF.	
Dr. Jaime Julio Unda Gómez.	Pediatra e Internista		Centro Médico Puerta de Hierro Zapopan, Jalisco.	

ÍNDICE

1.	Clasificación	8
2.	Preguntas a Responder.....	9
3.	Aspectos Generales	10
3.1.	Antecedentes	10
3.2.	Justificación.....	12
3.3.	Propósito.....	13
3.4.	Objetivos de esta guía	14
3.5.	Definición.....	15
4.	Evidencias y Recomendaciones.....	16
4.1.	Prevención secundaria.....	17
4.1.1.	Diagnóstico clínico	17
4.1.2.	Pruebas Diagnósticas (Laboratorio y gabinete)	21
4.1.3.	Diagnóstico diferencial	25
4.1.4.	Tratamiento	26
4.1.5.	Complicaciones	35
4.2.	Criterios de Referencia	37
4.2.1.	Técnico-Médicos.....	37
4.3.	Vigilancia y Seguimiento	38
5.	Anexos.....	43
5.1.	Protocolo de Búsqueda.....	43
5.1.1.	Estrategia de búsqueda	43
5.2.	Sistemas de clasificación de la evidencia y fuerza de la recomendación.....	46
5.3.	Clasificación o escalas de la enfermedad.....	50
5.4.	Listado de Recursos.....	57
5.4.1.	Tabla de Medicamentos	57
5.5.	Algoritmos	67
5.6.	Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica.....	70
6.	Glosario	72
7.	Bibliografía.....	73
8.	Agradecimientos	77
9.	Comité Académico	78

1. CLASIFICACIÓN

CATÁLOGO MAESTRO: IMSS-395-10

Profesionales de la salud	Médico Infectólogo Pediatra, Médico Pediatra
Clasificación de la enfermedad	M30.3 Síndrome Mucocutáneo Linfonodular
Categoría de GPC	Primer, segundo y tercer nivel de atención
Usuarios potenciales	Médico Familiar, Médico General, Médico de Urgencias, Médico Pediatra, Médico Infectólogo Pediatra, Médico Reumatólogo Pediatra, Médico Dermatólogo, Médico Reumatólogo
Tipo de organización desarrolladora	Instituto Mexicano del Seguro Social
Población blanco	Hombres y mujeres de 0 a 16 años de edad
Fuente de financiamiento / Patrocinador	Instituto Mexicano del Seguro Social
Intervenciones y actividades consideradas	Estudios de laboratorio: biometría hemática, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, examen general de orina, aminotransferasas sanguíneas. Radiografía de tórax posterior, anterior, electrocardiograma Ultrasonido transtorácico del corazón Tratamiento farmacológico: inmunoglobulina intravenosa , esteroides, ácido acetilsalicílico, terapia biológica
Impacto esperado en salud	Diagnóstico oportuno Estudios específicos de laboratorio y gabinete Prevención de la afección coronaria Referencia oportuna y efectiva Tratamiento oportuno Satisfacción con la atención Mejora de la calidad de vida
Metodología de Actualización¹	Evaluación de la guía a actualizar con el instrumento AGREE II, ratificación o rectificación de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o metaanálisis, o ensayos clínicos aleatorizados, o estudios observacionales publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionarán las fuentes con mayor puntaje obtenido en la evaluación de su metodología y las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: número total de fuentes vigentes de la guía original del periodo al periodo, son 32, y número total de las fuentes utilizadas en la actualización, del periodo al periodo, son 20, especificadas por tipo en el anexo de Bibliografía. Número de fuentes documentales utilizadas: Total: 52 Guías seleccionadas:3 Revisiones sistemáticas:3 Ensayos clínicos aleatorizados:1 Estudios observacionales: 1 Otros:44
Método de validación	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda Adopción de guías de práctica clínica Internacionales: Selección de las guías que responden a las preguntas clínicas formuladas con información sustentada en evidencia Construcción de la guía para su validación Respuesta a preguntas clínicas por adopción de guías Análisis de evidencias y recomendaciones de las guías adoptadas en el contexto nacional Respuesta a preguntas clínicas por revisión sistemática de la literatura y gradación de evidencia y recomendaciones Emisión de evidencias y recomendaciones
Conflictos de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés en relación a la información, objetivos y propósitos de la presente Guía de Práctica Clínica
Registro	IMSS-395-10
Actualización	Fecha de publicación: 2 de diciembre de 2015. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

¹ Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1^a, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

2. PREGUNTAS A RESPONDER

1. ¿Cuáles son los datos clínicos de la enfermedad de Kawasaki?
2. ¿Cuáles son los criterios para realizar el diagnóstico la enfermedad de Kawasaki?
3. ¿Cuál es el diagnóstico diferencial en pacientes con enfermedad de Kawasaki?
4. ¿Cuál es el tratamiento farmacológico en la enfermedad de Kawasaki?
5. ¿Cuáles son las alternativas terapéuticas en los casos refractarios de enfermedad Kawasaki?
6. ¿Cuáles son los factores que predicen la respuesta al tratamiento farmacológico?
7. ¿Cuáles son las complicaciones en pacientes con enfermedad de Kawasaki?
8. ¿Cuáles son los criterios de referencia de pacientes con enfermedad de Kawasaki al segundo y tercer nivel de atención?
9. ¿Cuáles son las medidas de vigilancia en pacientes con enfermedad de Kawasaki y en adultos con antecedente de la enfermedad?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1. Antecedentes

La enfermedad/síndrome de Kawasaki (o síndrome mucocutáneo linfonodular como ha sido catalogada en la Décima Revisión de la Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud, cuyas siglas son CIE-10) se ha descrito en todos los grupos étnicos, así como en todo los rangos de la edad pediátrica. Sin embargo, ocurre con mayor frecuencia en Japón y en quienes tienen antecedentes de familiares japoneses. Se ha reportado una incidencia de 239.6 casos en Japón (Nakamura Y, 2014), 17.1 en Estados Unidos de Norteamérica (Pinna G, 2008) y 8.1 en el Reino Unido, por cada 100 mil infantes menores de 5 años (Eleftheriou D, 2014).

El 85% de los casos se describen en la población de 0 a 4 años de edad; reportándose el mayor número en infantes de 6 a 11 meses de edad en Japón. Afecta en mayor proporción a los hombres que a las mujeres (2.8:1:1.5, respectivamente.) y predomina en niños de nivel socioeconómico alto. Anualmente, se registran de 17 a 20 admisiones por cada 100 mil niñas y niños en los mismos rangos de edad (Sánchez, MJ, 2014). El mayor número de admisiones hospitalarias se registra durante los meses de diciembre a marzo (Santaella IO, 2004, Holman RC 2010).

En México, a partir del primer caso publicado en 1977 (Rodríguez, 1977), se han realizado diversas investigaciones sobre este padecimiento. En un estudio de 17 pacientes realizado en dos hospitales del IMSS en Guadalajara, Jalisco, Quezada-Chavarría reportó que el 82% de los casos ocurrió en el grupo de menores de cinco años, la edad promedio de inicio fue a los tres años un mes (rango: 15 meses a 11 años) con predominio en el sexo masculino (2.4:1). Además, la mayoría de los casos se presentaron en la primavera (Quezada-Chavarria G, 2008). Otro estudio realizado en un Centro de Especialidades Médicas de los Servicios de Salud de Veracruz del Instituto Mexicano del Seguro Social, informó una prevalencia de 0.42%; es decir, se identificaron 15 casos de esta enfermedad entre 3,561 egresos hospitalarios del Departamento de Pediatría en un periodo de 5 años, la edad promedio de presentación fue a los 35 meses con predominio en el sexo masculino [2.7:1] (Del Angel AA, 2009).

La mortalidad asociada (0.17% en los EE.UU) se atribuye a secuelas cardíacas; siendo la causa más frecuente el infarto de miocardio por trombosis de aneurisma, que suele suceder un año después de haber padecido la enfermedad (Camacho L, 2009). En las series reportadas en México por Sotelo y Quezada-Chavarría señalan complicaciones de aneurisma coronarios y otras entre 30% y 37% de la población afectada (Sotelo C, 2007, Sotelo C, 2014, Gáme G, 2013, Quezada-Chavarria G 2008).

La etiología de la enfermedad de Kawasaki se ha investigado de forma exhaustiva sin llegar aún a una resolución. No obstante, algunas consideran que debido a diversos aspectos clínicos y epidemiológicos de este padecimiento puede ser infeccioso (Santaella IO 2004, Espinoza TM 2009).

La inflamación de las arterias de tamaño medio extraparenquimatosas (en especial de las arterias coronarias) constituye la característica patológica más relevante y la activación del sistema inmune, el factor patogénico cardinal. En la fase aguda, las concentraciones de citocinas proinflamatorias y cimocinas están elevadas y pueden ser las responsables de varios de los signos y síntomas (Santaella IO, 2004).

3.2. Justificación

La enfermedad de Kawasaki es la causa más frecuente de cardiopatía adquirida en edades pediátricas. (Del Ángel AA, 2009) , y particularmente, en países en desarrollo (Cardozo-López, 2012).

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas y no existe una prueba diagnóstica estándar (Brogan PA 2002), por lo que, la certeza para establecer el diagnóstico es fundamental para la calidad de vida en este grupo de pacientes; ya que la identificación temprana y el tratamiento oportuno contribuyen a reducir la incidencia de complicaciones cardíacas y la mortalidad asociada.

3.3. Propósito

La Dirección de Prestaciones Médicas a través de la Coordinación de Excelencia Clínica se dio a la tarea junto con un grupo de expertos clínicos, de elaborar la presente Guía con la intención de ayudar a los profesionales de salud en la toma de decisiones para el diagnóstico temprano y tratamiento oportuno, con base en la mejor evidencia científica disponible.

3.4. Objetivos de esta guía

La Guía de Práctica Clínica “**Diagnóstico y Tratamiento de la enfermedad de Kawasaki (Síndrome Mucocutáneo Linfonodular)**” forma parte de las Guías que integrarán el **Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica**, el cual se instrumentará a través del **Programa de Acción Específico de Guías de Práctica Clínica**, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el **Programa Sectorial de Salud 2007-2012**.

- Identificar de forma oportuna los datos clínicos de la enfermedad de Kawasaki.
- Proporcionar los criterios clínicos para realizar el diagnóstico oportuno.
- Realizar diagnóstico diferencial con otros padecimientos de similares características clínicas.
- Establecer los criterios para el inicio del tratamiento farmacológico en pacientes con enfermedad de Kawasaki.
- Identificar las complicaciones de forma temprana en este grupo de pacientes.
- Precisar los criterios de referencia a segundo y tercer nivel de atención médica.
- Establecer las recomendaciones para la vigilancia de pacientes con enfermedad de Kawasaki.

•

3.5. Definición

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis multisistémica, aguda, autolimitada, que afecta vasos de mediano calibre y particularmente, arterias coronarias. Su etiología es desconocida (Eleftheriou D, 2014) y puede ocasionar aneurisma coronaria de 15 a 25% y de 2 a 3% en niñas/niños sin tratamiento y con tratamiento respectivamente.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la(s) escala(s): **SHEKELLE, NICE, OCEBM, AHA/AAP y COMMITTEE OF THE JAPANESE SOCIETY OF PEDIATRIC CARDIOLOGY AND CARDIAC SURGERY.**

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:

Evidencia



Recomendación



Punto de buena práctica



En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del/la primer(a) autor(a) y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
	La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de "BRADEN" tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud. Ia Shekelle Matheson S, 2007

4.1. Prevención secundaria

4.1.1. Diagnóstico clínico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E La fiebre es alta con un patrón en “agujas,” se caracteriza por presentarse en forma remitente con picos, por lo general, $>39^{\circ}\text{C}$ (102°F) y en muchos casos $>40^{\circ}\text{C}$ (104°F).	IV Shekelle AHA, 2004
E Con el tratamiento adecuado, la fiebre se resuelve en un periodo de 2 días; de lo contrario, puede persistir al menos 11 días e incluso, continuar por 3 ó 4 semanas. En raras ocasiones, la fiebre puede prolongarse más de este tiempo.	IV Shekelle AHA, 2004
E El signo clínico más importante en los primeros 10 días de la enfermedad es la fiebre elevada, frecuentemente de $39\text{-}40^{\circ}\text{C}$ que no responde con los antibióticos.	III Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i>
E El inicio de la fiebre se considera como el primer día de la enfermedad, aunque algunos pacientes pueden presentar uno o más de los otros síntomas clínicos el día anterior al inicio de la fiebre.	III Shekelle <i>Prego-Petit J, 2003</i>
E En la fase aguda suele aparecer eritema de palmas y plantas e induración firme (y en ocasiones dolorosa) de las manos o pies que pueden ocasionar que el/la niño/a tome objetos o que deambule.	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> IV Shekelle AHA, 2004
E Dos o tres semanas después del inicio de la fiebre suele aparecer descamación en la región periungueal que puede extenderse a las palmas y plantas. Uno o dos meses después del inicio de la fiebre es posible observar las líneas de Beau (surcos transversales profundos en las uñas secundarios a la detención temporal de su crecimiento por afección de la matriz ungual durante el proceso inflamatorio).	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> IV Shekelle AHA, 2004
E Un estudio retrospectivo de 243 pacientes con EK reportó que el 68% de las niñas y los niños presentó descamación de cualquiera de los dedos, de las palmas o de las plantas durante el período de un mes después del inicio de la fiebre.	III Shekelle <i>Wang S et al, 2009</i>

	<p>A los 5 días del inicio de la fiebre suele aparecer un exantema eritematoso que puede presentarse de diversas formas, la más frecuente es una erupción maculopapular difusa inespecífica; en ocasiones se manifiesta como urticaria, exantema escarlatiniforme, eritrodermia, exantema similar al eritema multiforme o menos frecuente como una erupción micropustular. El exantema habitualmente es extenso, se localiza en el tronco y las extremidades, acentuándose en la región perineal donde puede aparecer una descamación temprana. No se han descrito formas bullosas, vesiculares ni petequias.</p>	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
	<p>La hiperemia conjuntival bilateral aparece poco después del inicio de la fiebre, afecta de forma característica la conjuntiva bulbar y no se asocia a exudado, edema conjuntival, ulceración corneal, ni a dolor.</p>	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
	<p>Los cambios en labios y de la mucosa de la cavidad oral y faríngea incluyen: eritema, sequedad, quelitis fisurada, descamación, grietas y sangrado de los labios, lengua en frambuesa (indistinguible de la escarlatina) y eritema difuso; no suelen aparecer úlceras orales ni exudado faríngeo.</p>	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
	<p>La linfadenopatía cervical suele ser unilateral y localizada en el triángulo cervical anterior, los ganglios son firmes, no fluctuantes y sin eritema en la piel. Es criterio de diagnóstico de EK, al menos una linfadenopatía mayor de 1.5 cm de diámetro.</p>	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
	<p>El diagnóstico de EK puede establecerse con el reconocimiento de una constelación de datos clínicos, ninguno de los cuales es patognomónico. Para el diagnóstico puede utilizarse los criterios propuestos por la Asociación Americana del Corazón (AHA, por sus siglas en inglés).</p>	III Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i>
	<p>Ante la ausencia de una prueba de laboratorio específica o de un dato clínico patognomónico, se han establecido criterios clínicos para auxiliar a los profesionales médicos en el diagnóstico de la EK.</p>	III Shekelle <i>Kim SD, 2006</i>

R	<p>Considerar el diagnóstico de EK ante la presencia de :</p> <ul style="list-style-type: none"> A. Fiebre persistente por 5 días o más B. Presencia de cuatro o más de los siguientes cinco criterios principales: <ul style="list-style-type: none"> • Cambios en extremidades: <ul style="list-style-type: none"> • En las primeras dos semanas: eritema en palmas y plantas, y edema de manos y pies • Despues de la segunda semana: descamación periungueal. • Exantema polimorfo. • Hiperemia conjuntival bulbar bilateral sin exudado. • Cambios en labios y cavidad oral: labios eritematosos y agrietados, lengua en frambuesa, hiperemia difusa de la mucosa oral y faríngea. • Linfadenopatía cervical mayor de 1.5 cm de diámetro, habitualmente unilateral. <p>C. Exclusión de otras enfermedades con características similares.</p> <p>Los criterios pueden no encontrarse al inicio del padecimiento, se presentan, en la mayoría de los casos, en la segunda semana de la enfermedad (Ver cuadro 1 y figuras).</p>	<p>C Shekelle <i>Kim SD, 2006</i></p> <p>C Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i></p> <p>D Shekelle <i>AHA, 2004</i></p> <p>C Shekelle <i>Camacho L, 2009</i></p> <p>C Shekelle <i>Wang S et al, 2009</i></p> <p>C Shekelle <i>Prego-Petit J, 2003</i></p>
E	<p>Pueden identificarse en los enfermos otras manifestaciones clínicas que no constituyen parte de los criterios diagnósticos de la EK; cuyas frecuencias son variables y se relacionan tanto con el aparato cardiovascular como con otros órganos y sistemas.</p>	<p>III Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i></p>
E	<p>La afección cardiovascular ocurre en la fase aguda de la enfermedad y contribuye a la morbilidad a largo plazo, puede encontrarse:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Miocarditis (50%) • Derrame pericárdico (30%) • Enfermedad valvular (<1%) • Arritmias auriculares o ventriculares 	<p>III Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i></p> <p>III Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i></p>
E	<p>La auscultación cardíaca del niño con EK en la fase aguda puede revelar precordio hiperdinámico, taquicardia, ritmo de galope o soplo.</p>	<p>III Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i></p>

E	<p>Las artralgias o la artritis tienden a involucrar pequeñas articulaciones (interfalángicas) en la primera semana de la enfermedad y grandes articulaciones (rodillas y tobillos) en la segunda.</p>	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
E	<p>Las manifestaciones gastrointestinales y su frecuencia en los pacientes con EK son las siguientes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vómito, diarrea, dolor y distensión abdominal: 30%. • Afección hepática (manifestada generalmente por elevación de transaminasas): 50%. • Distensión alitiásica aguda de la vesícula biliar (manifestada por dolor en hipocondrio derecho): 15%. • Rara vez hay datos clínicos de abdomen agudo. 	III Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i> IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
E	<p>Un signo de gran valor y que está presente en más de 90% de niñas/ niños (particularmente en los lactantes), es la irritabilidad intensa.</p>	III Shekelle <i>Prego Petit J, 2003</i> III Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i> IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
E	<p>En ocasiones las niñas/los niños con EK presentan manifestaciones neurológicas como son: convulsiones, alteraciones del estado de conciencia, hemiplejia, parálisis facial, ataxia, sordera neurosensorial, infarto cerebral o derrame subdural.</p>	III Shekelle <i>Prego Petit J, 2003</i>
R	<p>Buscar intencionadamente otros signos y síntomas cardiovasculares y no cardiovasculares que pueden estar presentes en niñas/niños con EK, debido a que su presencia puede corroborar el diagnóstico y descartar otras posibles enfermedades (Ver anexo 5.3, cuadro 2).</p>	C Shekelle <i>Prego Petit J, 2003</i> C Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i> D Shekelle <i>AHA, 2004</i> C Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i> C Shekelle <i>Camacho L, 2009</i>

E	<p>La EK debe considerarse en el diagnóstico diferencial de niñas/niños con fiebre de varios días de duración, exantema y conjuntivitis no purulenta, especialmente en menores de 1 año de edad y en las/los adolescentes (en quienes es difícil establecerse el diagnóstico).</p>	IV Shekelle AHA, 2004
E	<p>Un número importante de casos de la enfermedad no reúne las características clásicas (es decir, alrededor de un 15-20% de los casos presentan criterios de diagnóstico incompletos) y cerca de un 40% de los pacientes que desarrollan alteraciones coronarias tienen presentaciones atípicas o incompletas. Estos casos son más frecuentes en niños pequeños, sobre todo lactantes, en donde la probabilidad de desarrollar aneurismas coronarios es mayor.</p>	III Shekelle <i>Prego Petit J, 2003</i> 2+ NICE <i>T Saji et al, 2014</i>
R	<p>Considerar el diagnóstico de EK en aquellos menores de 6 meses de edad y las/los adolescentes con criterios clínicos incompletos para el diagnóstico. Aunque los casos incompletos de EK pueden ocurrir en los otros grupos de edad en los que puede presentarse la enfermedad.</p>	D Shekelle AHA, 2004 C Shekelle <i>Prego Petit J, 2003</i> C <i>T Saji et al, 2014</i>

4.1.2. Pruebas Diagnósticas (Laboratorio y gabinete)

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	<p>Ningún estudio de laboratorio se considera criterio diagnóstico de la EK, sin embargo algunos estudios son útiles para el diagnóstico y en aquellos casos cuyas manifestaciones clínicas son incompletas.</p>
E	<p>Los pacientes con EK presentan anemia normocítica normocrómica y en casi todos hay elevación de los reactantes inflamatorios de fase aguda: velocidad de eritrosedimentación globular (VSG) y, proteína C reactiva (PCR). Es común, la leucocitosis con neutrofilia y elevación de las plaquetas de $1,000,000/\text{mm}^3$ o más en la segunda semana del padecimiento.</p>

	<p>Se considera factor de riesgo para el desarrollo de aneurismas cifras de albúmina sérica menor a 3.5 g/dL.</p> <p>Para evaluar el riesgo potencial de resistencia al tratamiento por medio de diferentes escalas, son útiles otros estudios como: electrolitos séricos (en especial sodio), aspartato aminotransferasa (TGO), alanino aminotransferasa (TGP), y bilirrubinas.</p>	IV Shekelle <i>AHA, 2004</i> 2+ <i>T Saji et al, 2014</i>
	<p>En todo paciente con sospecha de EK se recomienda realizar los siguientes estudios:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Citometría hemática completa con cuenta plaquetaria (esta última se sugiere repetir en dos semanas). • VSG. • PCR. • Determinación de albúmina en suero. • Electrolitos séricos (en especial sodio). • Aspartato aminotransferasa (TGO). • Alanino aminotransferasa (TGP). • Bilirrubinas. 	C Shekelle <i>Burns JC et al, 2004</i> C Shekelle <i>Sundel R, 2009</i> D Shekelle <i>AHA, 2004</i>
	<p>Niñas/niños con EK presentan confrecuencia piuria de origen uretral que puede no ser detectada en muestras de orina tomadas por sondeo vesical. La leucocituria, en general, está dada por la presencia de mononucleares, que no se pueden evidenciar en la orina por la prueba de estearasa leucocitaria en tira reactiva.</p>	III Shekelle <i>Shike H et al, 2009</i> III Shekelle <i>Watanabe T et al, 2007</i>
	<p>Se recomienda realizar examen microscópico del sedimento urinario para la búsqueda de piuria. Evitar obtener la muestra por sondeo vesical y el uso de pruebas de laboratorio en tira reactiva para este fin.</p>	C Shekelle <i>Shike H et al, 2009</i> C Shekelle <i>Watanabe T, 2007</i>
	<p>De acuerdo con una serie de casos, alrededor de 39.1% pueden presentar en el líquido cefalorraquídeo: pleocitosis con normoglucorraquia y normoproteinorraquia. La cuenta celular varía de 7 a 320 (promedio: 22.5) células/mm³ con valores promedios de 6% en neutrófilos (rango: 0-79%) y 91.5% en mononucleares (rango: 11-100%).</p>	III Shekelle <i>Dengler LD et al, 1998</i>
	<p>Evitar la realización de forma rutinaria del estudio de líquido cefalorraquídeo para citoquímico o cultivo; se recomienda efectuarlo sólo en aquellos casos con sospecha de complicación infecciosa a nivel de sistema nervioso central.</p>	C Shekelle <i>Dengler LD et al, 1998</i>

E	En el estudio del líquido sinovial puede encontrarse pleocitosis que va desde 12,000 a 300,000 células/mm ³ con predominio de neutrófilos.	III Shekelle <i>Sundel R, 2009</i>
R	Evitar la toma de muestra de líquido sinovial de las articulaciones inflamadas para estudio de citoquímico y cultivo, a menos de que se sospeche una complicación infecciosa.	C Shekelle <i>Sundel R, 2009</i>
E	Los/las pacientes con EK pueden presentar alteraciones en el electrocardiograma consistentes en ondas R de bajo voltaje, prolongación del intervalo PR y QT y aplanamiento de la onda T, ocasionalmente pueden presentar datos de isquemia o lesión con alteraciones en la repolarización.	IV Shekelle <i>Towbin JA et al, 1992</i> IIa Shekelle <i>Nakanishi T et al, 1988</i> III Shekelle <i>Sundel R, 2009</i> 2b OCEBM <i>Cristal, 2008</i>
R	Tomar Electrocardiograma inicial a todo paciente con sospecha de EK..	D Shekelle <i>Towbin, JA, 1992</i> B Shekelle <i>Nakanishi T et al, 1988</i> C Shekelle <i>Sundel R, 2009</i> B OCEBM <i>Cristal, 2008</i>
E	Un estudio que comparó el ecocardiograma transtorácico con la angiografía coronaria señaló que el ecocardiograma tiene una sensibilidad de 95% y una especificidad de 99% para la detección de aneurismas coronarios. Así mismo puede detectar otras complicaciones cardíacas de manera temprana como son las lesiones valvulares, dilatación de cavidades, derrame pericárdico y trastornos de la movilidad.	IIa Shekelle <i>Hiraishi S et al, 2000</i> 1c OCEBM <i>Kawuabara, 2015</i> 2b OCEBM <i>Manliot, 2010</i> 4 OCEBM <i>Baer, 2006</i>

	<p>El ecocardiograma permite descubrir en forma temprana cambios perivasculares y vasculares (que pueden significar arteritis coronaria), alteraciones de la función ventricular izquierda, dilatación de cavidades, insuficiencias valvulares y derrame pericárdico.</p>	IV Shekelle <i>AHA, 2004</i> 4 OCEBM <i>Freeman 2006</i> 2a OCEBM <i>Salamet 2013</i> 4 OCEBM <i>Baer 2006</i>
	<p>Realizar ecocardiograma transtorácico a todo paciente con sospecha de EK para detectar complicaciones cardíacas de forma temprana.</p>	B Shekelle <i>Hiraishi S et al, 2000</i> C OCEBM <i>Freeman, 2006</i> C OCEBM <i>Baer, 2006</i>
	<p>La radiografía de tórax puede mostrar anormalidades cerca de 15% de las/los pacientes con EK. Por lo general, se encuentran imágenes de infiltrado intersticial pulmonar y peribronquial que pueden interpretarse de forma errónea como neumonía. Puede encontrarse también derrame pleural y nódulos pulmonares, además de aneurismas coronarios.</p>	IV Shekelle <i>Sengler C et al, 2004</i> III Shekelle <i>Freeman AF, 2006</i>
	<p>Se recomienda tomar radiografía de tórax como parte del estudio cardiológico integral de los pacientes con EK (Ver sección 5.3; figuras).</p>	D Shekelle <i>Sengler C et al, 2004</i> C Shekelle <i>Freeman AF, 2006</i>

4.1.3. Diagnóstico diferencial

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E Los signos y síntomas de la EK son, por sí mismos, inespecíficos y con frecuencia observados en otras enfermedades en la edad pediátrica.	III Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i>
E El polimorfismo de los signos y síntomas de la EK, obliga a considerar un amplio diagnóstico diferencial que incluye procesos infecciosos, alérgicos, tóxicos y reumatólogicos.	III Shekelle <i>Camacho L, 2009</i>
E Un estudio retrospectivo de 280 pacientes señaló que las enfermedades que con mayor frecuencia semejan a EK fueron sarampión e infección por <i>Streptococcus pyogenes</i> (83% de los casos).	III Shekelle <i>Burns AU et al, 1991</i>
R Realizar diagnóstico diferencial de la EK principalmente, con las enfermedades exantemáticas señaladas en el cuadro 3 (Ver anexo 5.3).	C Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i> C Shekelle <i>Camacho L, 2009</i> C Shekelle <i>Burns AU et al, 1991</i>
E Otros diagnósticos diferenciales son: infecciones virales (adenovirus, enterovirus, virus Epstein Barr); bacterianas (síndrome de piel escaldada por estafilococo, linfadenitis cervical bacteriana, rickettsiosis, leptospirosis), e hipersensibilidad al mercurio (acrodingia). Además de las enfermedades exantemáticas infecciosas (escarlatina) y no infecciosas como Síndrome de Stevens – Johnson.	IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
R Considerar como diagnósticos diferenciales exantemas por enterovirus, escarlatina, síndrome de piel escaldada y Síndrome de Stevens - Johnson.	D Shekelle <i>AHA, 2004</i>

4.1.4. Tratamiento

4.1.4.1. Tratamiento Farmacológico (ver anexo 5.4)

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E El tratamiento en la fase aguda de la EK consiste en la supresión de la inflamación a todos niveles, en particular de las arterias coronarias.	III Shekelle Yung TC et al, 2002. IV Shekelle AHA, 2004 2+ NICE Jamieson N, 2013
E El 25% de los pacientes con EK no tratados presentan inflamación de las arterias coronarias y la posterior formación de aneurismas.	IIb Shekelle Kato H et al, 1996
E Durante la fase aguda de la enfermedad puede presentarse trombosis dentro de un aneurisma, infarto de miocardio y arritmias.	IIb Shekelle Kato H et al, 1996
E La principal ventaja del diagnóstico temprano de la EK es la posibilidad de prevenir la complicación de las anormalidades en las arterias coronarias mediante el tratamiento precoz.	Ia Shekelle Baumer H et al, 2009
E Con respecto a la eficacia del ácido acetilsalicílico solo o combinado con inmunoglobulina humana normal no ha demostrado reducir el riesgo de enfermedad cardiaca.	Ia Shekelle Baumer H et al, 2009 Ia Shekelle AHA, 2004
E El reconocimiento temprano y tratamiento de la EK con ácido acetilsalicílico e IGV han demostrado por ensayos controlados aleatorios y metaanálisis reducción en la presencia de aneurismas coronarios . El tratamiento se inicia cuando se establece o se sospecha con firmeza el diagnóstico, lo ideal es dentro de los primeros 10 días de la enfermedad .	3 NICE Eleftheriou D, 2013 3 NICE Jamieson N, 2013

E	<p>El tratamiento con IgIV mostró una disminución significativa de anomalías arteriales coronarias (RR: 0.74; IC95%:0.61–0.9) y una reducción en la aparición de nuevas lesiones en pacientes con anomalías coronarias, que estaban presentes al momento del diagnóstico, cuando se comparó con el grupo placebo (RR:0.67; IC95%:0.46- 1.0).</p>	Ia Shekelle <i>Oates RM et al, 2003.</i> Ia <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>En un metaanálisis en el que se analizó los resultados de la administración de IgIV en una sola dosis de 2 gr/kg, mostró una reducción estadísticamente significativa de anomalías arteriales coronarias, cuando se compararon con los resultados de una dosis de 400 mg/kg/día durante un periodo de cinco días (RR: 4.47; IC95%: 0.55-12.8).</p>	Ia Shekelle <i>Oates RM et al, 2003.</i> Ia <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>La eficacia de la administración de IgIV está demostrada en los pacientes que reciben el tratamiento entre los 7 y 10 días después de los primeros síntomas clínicos.</p>	Ia Shekelle <i>Oates RM et al, 2003.</i> III Shekelle <i>Marasini P et al, 1991</i> 3 NICE <i>AHA, 2004</i> IV Shekelle <i>AAP, 2004</i>
E	<p>De acuerdo a un estudio realizado en 155 pacientes, no se demostró utilidad de la administración IgIV posterior al día 10 de los síntomas y signos para prevenir las alteraciones en las arterias coronarias.</p>	3 NICE <i>Muta H, 2012</i>
E	<p>Estudios realizados en Japón no han encontrado diferencias estadísticamente significativas en la incidencia de aneurismas coronarios, en las/los pacientes con la enfermedad que recibieron tratamiento con IgIV antes del día 4 de la EK, cuando se compararon con los pacientes que recibieron dicho tratamiento entre los días 5 y 9 (OR: 1.01; IC95%: 0.99-1.03).</p>	III Shekelle <i>Muta H et al, 2004</i> 2+ <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>No se han encontrado diferencias significativas cuando se comparan las distintas preparaciones comerciales de inmunoglobulina G no modificada intravenosa (RR 0.81 [IC95% 0.43 – 1.53]).</p>	Ia Shekelle <i>Oates RM et al, 2003</i>

	<p>En las/los pacientes con EK administrar: IGIV a dosis de 2gr/kg al realizarse el diagnóstico y preferentemente antes de los 10 días del padecimiento.</p>	<p>C Shekelle Yung TC et al, 2002.</p> <p>C Shekelle Muta H et al, 2004</p> <p>A Skekelle Oates RM et al, 2003</p> <p>A Saji T, 2014</p>
	<p>Se recomienda IGIV a dosis de 2gr/kg, en las/los pacientes con más de 10 días de evolución, en las siguientes situaciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> Persistencia de la fiebre. Titulaciones altas de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva o velocidad de sedimentación globular). Presencia de aneurismas, detectados al momento del diagnóstico clínico. 	<p>D Shekelle AHA, 2004</p> <p>C NICE Muta H, 2012</p>
	<p>Administrar IGIV en infusión continua durante un período de 12 a 24 horas de la siguiente manera:</p> <ul style="list-style-type: none"> En la primera hora, vigilar signos vitales y datos de anafilaxia, En caso de no presentar ninguna reacción adversa, continuar la infusión de 0.01 a 0.03 mg/kg/min. 	<p>C NICE Jamieson N, 2013</p> <p>Ib T Saji et al, 2014</p>
	<p>En las/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.</p>	<p>Punto de Buena Práctica</p>
	<p>Se han propuesto modelos para predecir la posibilidad de resistencia a la IGIV considerando factores como edad y días de enfermedad, entre otros. A la vez, estudios clínicos aleatorizados han encontrado que el tratamiento con IGIV más esteroides en pacientes con factores predictivos de resistencia a la IGIV mejoraron su pronóstico clínico y coronario; sin embargo, estos resultados deben confirmarse.</p>	<p>1+ NICE ZHUB, 2012</p> <p>Ib T Saji et al, 2014</p>

	<p>Evitar el uso de esteroides de forma rutinaria en el tratamiento inicial de las/los pacientes con EK. Se recomienda considerar utilizar IGIV más esteroide como tratamiento de primera línea en los casos en que se anticipa la posibilidad de resistencia a la IGIV (ver sección 5.4). El esquema recomendado en este grupo de pacientes, es: 2 g/kg de IGIV con metilprednisolona 30 mg/kg por día IV por 3 días y continuar con prednisolona oral a 2 mg/kg por día.</p>	A Shekelle <i>Athappan G et al, 2009</i> A Shekelle <i>Newburger J et al, 2007</i> A NICE <i>ZHUB, 2012</i> B <i>T Saji et al, 2014</i>
	<p>El tratamiento con una segunda dosis ha mostrado una menor incidencia de aneurismas coronarios ($p<0.006$) en pacientes con persistencia o recrudescencia de la fiebre 36 horas después del inicio de la infusión de IGIV. En 40% o más de los casos resistentes a la IGIV, una dosis adicional de 1 g/kg es efectiva y disminuye la temperatura a 37.5°C o menos.</p>	III Shekelle <i>Burns J et al, 1998</i> III <i>T Saji et al, 2014</i>
	<p>En las/los pacientes con EK con resistencia al tratamiento inicial se recomienda una segunda dosis de IGIV en dosis única de 1 gr/kg en infusión continua de 12 a 24 horas.</p>	C Shekelle <i>Burns J et al, 1998</i> B <i>T Saji et al, 2014</i> C NICE <i>Eleftheriou D, 2013</i>
	<p>Los estudios en pacientes con EK resistente al tratamiento inicial han mostrado que los esteroides utilizados en combinación con IGIV disminuyen la fiebre y la incidencia de lesión arterial coronaria significativamente</p>	IV Shekelle <i>AAP, 2004</i> IIb <i>T Saji et al, 2014</i>
	<p>Se recomienda considerar el uso de esteroides en las/los pacientes con resistencia al tratamiento inicial, combinado con una segunda dosis de IGIV. En este caso, se puede usar la metilprednisolona en pulsos de 30 mg/kg, una vez al día, hasta 3 días.</p>	D Shekelle <i>AAP, 2004</i> B <i>T Saji et al, 2014</i>
	<p>Los esteroides son el tratamiento recomendado para pacientes con EK refractarios a IGIV.</p>	IV Shekelle <i>Sundel R, 2002</i> IIb <i>T Saji et al, 2014</i>

R	<p>En las/los pacientes con EK refractario al tratamiento (ver definiciones operativas) se recomienda tratamiento complementario metilprednisolona a dosis de 30mg/kg/día por vía intravenosa en infusión de 2 a 3 horas, una vez al día por 3 días.</p>	D Shekelle <i>Sundel R, 2002</i> D Shekelle <i>AAP, 2004</i> B <i>T Saji et al, 2014</i>
E	<p>Otros tratamientos como esteroides, plasmaférésis, citotóxicos y anticuerpos monoclonales, han mostrado cierto grado de beneficio en pacientes con EK refractaria.</p>	IV Shekelle <i>AHA, 2004</i> IV Shekelle <i>AAP, 2004</i>
R	<p>No es recomendable el uso de plasmaférésis, citotóxicos ni anticuerpos monoclonales en el tratamiento inicial de la la EK.</p>	D Shekelle <i>AHA, 2004</i> D Shekelle <i>AAP, 2004</i> D Shekelle <i>Sundel R, 2002</i>
E	<p>El tratamiento combinado con ácido acetilsalicílico a dosis de 100 mg/kg/día en 4 dosis por 14 días reduce la fiebre y la sintomatología en comparación con el uso único de IGIV.</p>	1a Shekelle <i>Baumer H et al, 2009</i>
E	<p>En pacientes con EK, la terapia de primera línea es IGIV combinada con ácido acetil salicílico.</p>	1a Shekelle <i>Baumer H et al, 2009</i> 3 NICE <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>De acuerdo a una revisión de estudios, en los cuales se comparó las dosis antiinflamatorias del ácido acetil salicílico 30 a 50 mg / kg / día contra dosis altas de 80 a 120 mg/kg día en combinación con IVIG no demostró diferencias significativas en la incidencia en la presentación de aneurismas coronarios.</p>	3 NICE <i>Eleftheriou D, 2013</i> 3 NICE <i>Saji T, 2014</i>

E	<p>El ácido acetilsalicílico es utilizado en dosis altas hasta que el/la niño/a se encuentre afebril, posteriormente debe reducirse la dosis y continuarla durante 6 a 8 semanas. El tratamiento debe mantenerse mientras el paciente manifieste anomalías coronarias.</p>	III Shekelle <i>Del Angel A et al, 2009</i> IV Shekelle <i>Singh S et al, 2005</i> IV Shekelle <i>Kim DS, 2006</i>
R	<p>En las/los pacientes con EK utilizar IGIV mas ácido acetilsalicílico, de la siguiente forma:</p> <ul style="list-style-type: none"> Dosis inicial de 80 a 100 mg/kg/día (en cuatro tomas) hasta 48 horas después de la remisión de la fiebre. Después de la remisión de la fiebre; utilizar dosis de 3 a 5 mg/kg/día (en una sola toma) por 6 a 8 semanas. <p>Las/los pacientes con alteraciones cardiacas deben recibirla hasta que se resuelva el aneurisma o disminuya el riesgo de trombosis.</p>	A Shekelle <i>Baumer H et al, 2009</i> B Shekelle <i>Kato H et al, 1996</i> C Shekelle <i>Del Angel A et al, 2009</i> C AAP/AHA <i>Newburger, 2004</i> C NICE <i>JCS, 2014</i> A <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>En pacientes que reciben salicilatos, el síndrome de Reye es un riesgo que puede presentarse si existe infección activa con varicela o influenza.</p>	Ia <i>Saji T, 2014</i>
R	<p>Se recomienda diferir de 6 a 11 meses la vacunación contra sarampión, parotiditis, rubeola y varicela en las/los pacientes que recibieron altas dosis de IGIV.</p>	C NICE <i>JCS, 2014</i>
R	<p>Las/los pacientes que están recibiendo tratamiento con ácido acetil salicílico por largo tiempo se recomienda la aplicación de vacuna contra influenza.</p>	C NICE <i>Saji T, 2014</i>
R	<p>Evitar el uso de ibuprofeno en las/los pacientes con aneurismas coronarios que toman ácido acetilsalicílico, debido a sus efectos antiplaquetarios.</p>	C NICE <i>Newburger, 2004</i>

E	Hay evidencia de resistencia a IgIV (fracaso del tratamiento IgIV inicial) que varía de 9.24% a 23% (puede ser hasta del 38%, como se reporta en una cohorte Americana).	3 NICE HO-CHANG KUO, 2012
E	Las/las pacientes con IgIV resistentes tienen un mayor riesgo para la formación de lesiones en las arterias coronarias es importante identificar los que se pueden beneficiar de una terapia más agresiva.	3 NICE HO-CHANG KU, 2012
E	El uso de pulso de metilprednisolona intravenosa se da por lo general debido a su efecto inmunosupresor potente. Cuando se utiliza en paciente con EK, sus mecanismos genómicos estimulan actividad inmunocitológica y suprimen citoquinas inflamatorias. En pacientes con IgIV resistentes limitan la producción de citoquinas inflamatorias y reducen la transcripción en el nivel genético.	Ib NICE Bo-hui Zhu, 2012.
E	Existe evidencia de que la administración de bolos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día por tres días en pacientes reduce más rápidamente la temperatura corporal, la PCR y la VSG, así como disminuyó el tiempo de hospitalización, a diferencia de las/las pacientes con EK que recibieron dos o tres dosis de IgIV.	1- NICE HI YANG, 2015 IIb Saji T, 2014 Ib NICE Bo-hui Zhu, 2012
R	Se recomienda el uso de metilprednisolona en quienes existe persistencia de la fiebre y niveles altos de PCR y VSG posterior a la primera dosis de IgIV.	B NICE HI YANG, 2015
E	El uso de prednisolona en EK tiene un potente efecto anti-inflamatorio, además de suprimir el riesgo potencial para la remodelación de las arterias coronarias.	IIb Saji T, 2014
E	En un estudio aleatorio controlado con escala de riesgo Kobayashi ≥ 5 utilizaron prednisolona más IgIV como tratamiento de primera línea, teniendo como resultado disminución significativa en lesiones de la arteria coronaria y la tasa de resistencia a tratamiento inicial.	Ib Saji T, 2014

R	<p>En las/los pacientes con sospecha de resistencia a tratamiento inicial, se recomienda de primera línea el uso de IGIV más prednisolona IV a 2 mg/kg/día en tres dosis, después de la remisión de la fiebre se puede continuar por vía oral.</p> <p>Después de alcanzar valores de referencia de PCR se continua por 5 días a 2 mg/kg/día; si remite la fiebre, se inicia descenso de esteroide de la siguiente manera:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 1mg/kg/día durante 5 días. • 0.5mg/kg/día por 5 días y suspender. 	B <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>Los anticuerpos monoclonales contra el factor de necrosis tumoral alfa (TNF-α) se han utilizado como terapia adicional y han logrado disminuir la duración de la fiebre, mejorar los parámetros inflamatorios de los exámenes de laboratorio y disminuir las citoquinas inflamatorias, endoarteritis, inhibición de la adhesión de neutrófilos a células endoteliales, que se presenta en la fase temprana de la vasculitis.</p>	3 NICE <i>Shelby D, 2013</i>
E	<p>En diferentes series de casos se ha reportado la eficacia terapéutica de infliximab y etanercept en pacientes con EK refractaria.</p>	3 NICE <i>Falcini F, 2011</i>
E	<p>Infliximab, es un anticuerpo monoclonal químérico que suprime la activación de células inflamatorias y la producción de citoquinas inflamatorias tales como IL-1 e IL-6.</p>	2++ <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>La concentración sérica de TNF-α es elevada en pacientes con EK asociada a un polimorfismo genético, por lo que el uso de infliximab es eficaz para tratar la enfermedad, disminuyendo el riesgo de aneurismas coronarios, si se utiliza antes del día 10 de la enfermedad. Sus efectos secundarios graves durante la administración son pocos.</p>	2+ <i>Saji T, 2014</i>
E	<p>Realmente hasta el momento no existe un consenso en la utilización de Infliximab ya que los resultados de los diferentes estudios son controversiales. Además los efectos adversos son importantes como Meningitis por <i>Listeria monocytogenes</i> o Tuberculosis.</p>	2+ NICE <i>Tremoulet, 2015</i>

E	En casos de EK refractaria se ha utilizado ciclosporina, metotrexato y plasmaférasis, entre otros.	3 NICE Cardoso LM, 2012 3 NICE Sotelo CN, 2012
E	Con el uso de un inhibidor de la calcineurina (ciclosporina) se logra un control de la inflamación asociada con mejoría clínica, en casos de EK refractarios a tratamiento con IgIV.	3 NICE Tremoulet A et al, 2012
E	El metotrexato es un antagonista del ácido fólico, inhibe la síntesis de los órganos de purina, aumenta la liberación de adenosina, inhibe la producción de citoquinas inflamatorias, suprime la lifoproliferación, suprime la migración y adhesión de los neutrófilos.	III Saji T, 2014
R	Los medicamentos alternos que podrían utilizar en las/los pacientes con EK refractaria son: <ul style="list-style-type: none"> • Metotrexato a dosis de 10 mg/m² SC, dosis semanal; hasta la desaparición de la fiebre. • Ciclosporina a dosis de 4 a 8 mg/kg/día. Al 5to día, verificar niveles séricos de ciclosporina, (rangos de referencia: 60-200 ng/ml). El tiempo de administración es de 10 a 14 días o hasta alcanzar valores de referencia en PCR. 	C Saji T, 2014 C NICE Tremoulet A, 2012
E	La plasmaférasis es el intercambio de plasma; que elimina directamente citoquinas y quiomicinas de la sangre e induce la rápida recuperación de la tormenta de citoquinas. Después de la plasmaférasis el nivel en suero de IL-6 y TNF- α se reducen notablemente.	3 NICE Reza M, 2013
E	Hasta el momento no se tienen suficientes estudios que apoyen la utilización de plasmaférasis en el/la paciente pediátrico. Es importante valorar los riesgos y beneficios para el/la paciente	3 NICE Reza M, 2013
E	Un estudio demostró que la aplicación de etanercept (receptor soluble de TNF- α) reduce la persistencia de fiebre y la sintomatología en las/los pacientes con EK refractaria. Sin embargo, fueron pocos los casos estudiados (17) y no se realizó un seguimiento a largo plazo para determinar la eficacia y seguridad del medicamento.	3 NICE Choueriter N, 2010

E	Abciximab, es un inhibidor del receptor de glicoproteína plaquetaria IIb / IIIa. Se asocia con la resolución de trombos y remodelación vascular en adultos con síndromes coronarios agudos. En estudios de series pequeñas de casos de pacientes con EK tratados con abciximab se observó regresión en el diámetro del aneurisma durante el seguimiento.	3 NICE Ho Chang Kuo, 2012
R	Actualmente, la evidencia que existe sobre infliximab en las/los pacientes con Enfermedad de Kawasaki refractario, no esta lo suficientemente sustentada, por lo que no se recomienda su uso generalizado.	B NICE Tremoulet, 2015
✓	No hay suficiente evidencia para recomendar el uso de inhibidor del receptor de glicoproteína plaquetaria IIb / IIIa en las/los pacientes con EK. Deberá valorarse los riesgos y beneficios, así como los costos para el/la paciente y la organización. Con base en los estudios, no se puede diferenciar si los datos obtenidos resultan por estos medicamentos o por la historia natural de la enfermedad.	Punto de Buena Práctica

4.1.5. Complicaciones

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	La estenosis coronaria secundaria a proliferación de la íntima es una complicación progresiva en pacientes con aneurismas secundarios a EK. AAP, 2004
E	La prevalencia de estenosis sigue un crecimiento lineal en el tiempo, la mayor proporción de progresión de la estenosis ocurre en aquellos pacientes cuyos aneurismas son más grandes. AAP, 2004
E	El flujo turbulento causado por las lesiones vasculares facilita la trombosis coronaria. AAP, 2004
E	El infarto al miocardio causado por una oclusión trombótica, estenótica o ambas, es la principal causa de muerte. El riesgo más alto de infarto ocurre en el primer año a partir del inicio de la enfermedad. Singh S et al, 2005

E	Se han observado secuelas cardíacas tardías en individuos adultos con antecedente de EK como son: aneurismas coronarios en ausencia de enfermedad aterosclerótica generalizada.	IV Shekelle Singh S et al, 2005
E	En un estudio realizado por Kato y colaboradores encontraron que 55% de los casos con aneurismas coronarios tenían regresión de los mismos. La isquemia miocárdica se observó en 4.7% y el infarto en 1.9%. La mortalidad fue de 0.8% de los casos.	IIb Shekelle Kato H et al, 1996
E	Pueden presentarse aneurismas en otras localizaciones diferentes a las coronarias, las más comunes son las arterias subclavia, braquial, axilar, ilíaca, femorales y ocasionalmente las renales y la aorta abdominal.	IV Shekelle Kim DS, 2006
E	En un estudio realizado en Japón (2009-2010) se reportó un total de 23,730 casos nuevos (10,215 femeninos y 13,515 masculinos) Entre los pacientes evaluados, el 9.3% presentaron complicaciones agudas en las que se encontró dilatación coronaria en 7,26%, lesiones valvulares en 1.19%, aneurismas en 1.04%, aneurismas gigantes en 0.24%, estenosis coronaria en el 0,03%, e infarto de miocardio en el 0.01%. Secuelas cardiovasculares incluida la dilatación coronaria en 1.90%, aneurismas en 0,78%, lesiones valvulares en 0.29%, aneurismas gigantes en el 0,22%, estenosis coronaria en el 0,03%, y el infarto de miocardio en el 0,02%. La tasa de incidencia de aneurismas gigantes era aproximadamente tres veces mayor en hombres que en mujeres.	4 OCEBM JCS, 2014
E	Complicaciones no cardiovasculares observados en las/los pacientes evaluados fueron, la bronquitis / neumonía en 2.58%, , la encefalitis/encefalopatía en 0.09% y hematuria macroscópica en 0,04%. Las tasas de incidencia de encefalitis/encefalopatía, miocarditis severa, vómitos, y diarrea fueron mayores en pacientes mujeres que en hombres	4 OCEBM JCS, 2014
R	En las/los pacientes con EK se recomienda la búsqueda intencionada de complicaciones: <ul style="list-style-type: none"> • Aneurismas. • Estenosis y trombosis coronaria. • Isquemia e infarto miocárdico. 	D Shekelle Singh S et al, 2005 B Shekelle Kato H et al, 1996 D Shekelle Kim DS, 2006

4.2. Criterios de Referencia

4.2.1. Técnico-Médicos

4.2.1.1. Referencia al segundo y tercer nivel de atención

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
	Referir al paciente con sospecha clínica de EK a segundo nivel de atención médica. Punto de Buena Práctica
	Hospitalizar en el segundo nivel de atención a todo paciente con EK para recibir tratamiento. Egresar hasta que se determine buena respuesta al tratamiento y ausencia de efectos indeseables. Punto de Buena Práctica
	Referir a tercer nivel de atención al paciente EK en los siguientes casos: <ul style="list-style-type: none">• Caso refractario.• Caso de resistencia a IGIV.• Detección de aneurismas coronarios gigantes o múltiples.• Clasificación de riesgo miocárdico nivel III, IV y V.• Comorbilidad (inmunosupresión, cardiopatías, nefropatías, neoplasias).• Antecedente de alergia a inmunoglobulina G no modificada intravenosa.• Cuando no se cuente con las medidas de tratamiento específico de la enfermedad (IGIV). Punto de Buena práctica

4.2.1.2. Contrareferencia a primer y segundo nivel

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
	Contrareferir del segundo al primer nivel de atención a las/los pacientes con EK resuelto sin evidencia de aneurisma coronario. Punto de Buena Práctica



Contrareferir de tercer a segundo nivel de atención cuando ocurra:
Resolución de los aneurismas y las complicaciones (estenosis, trombosis, isquemia o infarto).

Punto de Buena Práctica

4.3. Vigilancia y Seguimiento

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E El seguimiento de las/los pacientes con EK debe individualizarse en función del grado de afectación coronaria.	III Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i> III Shekelle <i>Takahashi M, 2009</i>
R Emplear la escala de estratificación de riesgo de isquemia miocárdica para programar el seguimiento (Anexo 5.3, cuadro 4).	C Shekelle <i>Santaella IO, 2004</i> C Shekelle <i>Takahashi M, 2009</i>
E El seguimiento de los pacientes con clasificación de riesgo nivel I es: <ul style="list-style-type: none">• No es necesaria la terapia antiplaquetaria después del tratamiento inicial.• No es necesaria la restricción de la actividad física después de 6 a 8 semanas.• Debido a que no está determinado el grado de riesgo de isquemia cardiaca en esta categoría se sugiere evaluación cardiovascular cada 5 años.• No es necesario realizar angiografía coronaria.	IV Shekelle <i>AHA, 2004</i>
R En las/los pacientes con EK con clasificación de riesgo nivel I se recomienda: <ul style="list-style-type: none">• No continuar el tratamiento con ácido acetil salicílico después de 6 a 8 semanas.• No limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas de la enfermedad.• Revisión cardiovascular cada 5 años.• No realizar angiografía coronaria.	D Shekelle <i>AHA, 2004</i>

E	<p>El seguimiento de los pacientes con clasificación de riesgo nivel II, es:</p> <ul style="list-style-type: none">• No es necesaria la terapia antiplaquetaria después del tratamiento inicial.• No es necesaria la restricción de la actividad física después de 6 a 8 semanas.• Evaluación cardiovascular a intervalos de cada 3 a 5 años.• No es necesario realizar angiografía coronaria.	IV Shekelle AHA, 2004
R	<p>En las/los pacientes con EK con una clasificación de riesgo nivel II se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none">• No continuar el tratamiento con ácido acetil salicílico después de 6 a 8 semanas.• No limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas de la enfermedad.• Revisión cardiológica cada 3 a 5 años.• No realizar angiografía coronaria.	D Shekelle AHA, 2004
E	<p>El seguimiento de pacientes con clasificación de riesgo nivel III, es:</p> <ul style="list-style-type: none">• Se requiere terapia antiplaquetaria hasta la regresión del aneurisma.• No es necesaria la restricción de la actividad física después de 6 a 8 semanas en menores de 11 años. En las/los pacientes de 11 o más años, la prueba de esfuerzo podría servir de guía para decidir el grado de restricción de la actividad física. No realizar actividad deportiva en competencias de colisión o alto impacto• Evaluación cardiovascular anual con ecocardiograma. Se debe realizar una prueba cardiovascular de isquemia con estrés cada 2 años en niños de 11 años o más.• Angiografía en los pacientes con isquemia miocárdica demostrada con una prueba cardiovascular de isquemia con estrés.	IV Shekelle AHA, 2004

	<p>En las/los pacientes con EK con una clasificación de riesgo nivel III se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Terapia antiplaquetaria hasta la regresión del aneurisma. • No limitar la actividad física en los menores de 11 años. • Limitar la actividad física en las y los niños de 11 años o más si tienen una prueba cardiovascular de isquemia con estrés positiva. • Evitar 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 quienes tengan evidencia de isquemia miocárdica. 	<p>D Shekelle AHA, 2004</p>
	<p>No existe evidencia sobre el comportamiento de la enfermedad en la edad adulta, así como los criterios para el diagnóstico y tratamiento de las/los pacientes con antecedentes de EK.</p>	<p>4 OCEBM JCS, 2014</p>
	<p>No existe evidencia sobre el periodo de tiempo óptimo para el tratamiento con ácido acetil salicílico en las/los pacientes con antecedente de EK, que presentan aneurismas coronarios.</p>	<p>3 NICE JCS, 2014</p>
	<p>Las/los pacientes adultos con antecedente de EK que presenta 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 que se considere necesario.</p>	<p>C OCEBM JCS, 2014</p>
	<p>Las/los pacientes asintomáticos con aneurismas coronarios que persisten desde la infancia se recomienda cambios en el estilo de vida, tales como: llevar una dieta saludable, control de peso, evitar el tabaquismo y reducir el consumo de alcohol, así como controlar los niveles de glicemia, colesterol y triglicéridos.</p>	<p>C NICE JCS, 2014</p>
	<p>Las/los pacientes adultos con angina de pecho, infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca o arritmia grave, se recomienda otorgar atención integral de manera similar a las/los pacientes asociados con etiologías distintas de la EK.</p>	<p>C NICE JCS, 2014</p>

R	Se recomienda en las pacientes embarazadas con antecedente de EK, realizar una valoración cardiológica durante el periodo de gestación y determinar la conducta terapéutica de acuerdo con los hallazgos encontrados.	C NICE JCS, 2014
E	Aunque la evidencia es limitada sobre mujeres que tienen antecedente de EK, no se ha reportado complicaciones cardíacas durante el trabajo de parto.	3 NICE JCS, 2014
R	Las mujeres con disfunción cardíaca con fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) de 40 ~ <50%, se recomienda la monitorización continua durante el trabajo de parto.	C NICE JCS, 2014
R	Se recomienda la realización de cesárea en embarazadas con antecedentes de EK y signos y síntomas de isquemia cardiaca.	C NICE JCS, 2014
R	Las mujeres con lesiones del miocardio, disfunción cardíaca o isquemia de miocardio pueden desarrollar arritmias ventriculares durante el embarazo, se recomienda realizar un monitoreo con electrocardiograma Holter y ofrecer tratamiento en las que presenten taquicardia ventricular .	C NICE JCS, 2014
	Para pacientes con una clasificación de nivel de riesgo III, IV y V se recomienda seguimiento y tratamiento por el cardiólogo o cardiólogo pediatra del tercer nivel de atención (Ver anexo 5.3, cuadro 4).	Punto de Buena Práctica
E	La warfarina bloquea la síntesis de los factores de la coagulación dependiente de vitamina K (II, VII, IX y X en el hígado). Previene la formación de trombos intra-aneurismática.	IIb Shekelle Levin M, 2014.
R	Se recomienda el uso de warfarina en las/los pacientes con EK que presentan aneurismas medianos o gigantes, antecedente de infarto al miocardio y alto riesgo de trombosis. La dosis es de 0.1 mg/kg/día, la cual se ajustará para mantener un INR entre 2.0 a 2.5.	C NICE Levin M, 2014.

	<p>La heparina no fraccionada logra la anticoagulación al efectuar la unión a anti-trombina III (AT-III), un inhibidor fisiológico de muchos factores de coagulación (II, VII, IX, X, XI y XII). La vida media efectiva es 1-2 horas.</p>	III NICE <i>Reza M, 2013.</i>
	<p>En las/los pacientes con EK y alto riesgo de trombosis, se recomienda el uso de la heparina no fraccionada de la siguiente forma</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bolo: 50 U/kg. • Infusión: 20 U/kg por hora. <p>Realizar los ajustes en las dosis para mantener un TTPa entre 60 a 85 seg.</p>	C NICE <i>Reza M, 2013.</i>
	<p>La heparina de bajo peso molecular logra la anticoagulación mediante un efecto similar a la heparina no fraccionada, solo que su inhibición de la trombina es más débil. Además de que la incidencia de efectos secundarios es menor, por lo que su seguridad y eficacia es mayor en pacientes con síndrome coronario agudo, pacientes que ameritan intervenciones coronarias, tratamientos trombolíticos.</p>	3 NICE <i>Reza M, 2013.</i>
	<p>La heparina de bajo peso molecular en las/los pacientes con EK y alto riesgo de trombosis se recomienda:</p> <p>a) Menores de 1 año</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento: 3mg/kg/día, dividido en 2 dosis. • Profilaxis: 1.5mg/kg/día, dividido en 2 dosis. <p>b) Niños y adolescentes</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento: 2mg/kg/día, dividido en 2 dosis. • Profilaxis: 1mg/kg/día, dividido en 2 dosis. 	C NICE <i>Reza M, 2013.</i>
	<p>Los trombolíticos son proteínas que pertenecen a la activación del plasminógeno, enzimas que estimulan la actividad fibrinolítica. El tratamiento trombolítico se indica cuando un trombo es detectado en un aneurisma de arteria coronaria o cuando la oclusión trombótica y el infarto miocardio está en evolución. Existen diferentes tipos de trombolíticos como uroquinasa, alteplasa, factor activador del plasminogeno, estreptoquinasa.</p>	II++ NICE <i>Hua Peng, 2015.</i>
	<p>En las/los pacientes con infarto agudo al miocardio o presencia de aneurismas y trombos intra-saculares, se recomienda administrar:</p> <p>a) Estreptoquinasa</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bolo: 1000-4000 U/kg, pasar en 30 min. • Infusión: 1000-1500 U/kg por hora. 	C NICE <i>Hua Peng, 2015.</i>

5. ANEXOS

5.1. Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos de la temática **Síndrome Mucocutáneo Linfonodular /Enfermedad de Kawasaki**. La búsqueda se realizó en los sitios específicos de Guías de Práctica Clínica, la base de datos de la biblioteca Cochrane y PubMed.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **inglés o español**
- Documentos publicados los últimos **5 años, después de la publicación 2010**
- Documentos enfocados a **epidemiología, diagnóstico, tratamiento o complicaciones**.

Criterios de exclusión:

- Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

5.1.1. Estrategia de búsqueda

5.1.1.1. Primera Etapa

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema **Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome Mucocutáneo Linfonodular, enfermedad o síndrome de Kawasaki** en PubMed. La búsqueda se limitó a estudios en humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el(s) término(s) **Mucocutaneous Lymph Node Syndrome**, también se incluyeron los subencabezamientos (subheadings): blood, complications, diagnosis, drug therapy, epidemiology, therapy, ultrasonography y se limitó a la población de 0 a 18 años de edad. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio **150** resultados, de los cuales se utilizaron **36** documentos para la elaboración de la guía.

BÚSQUEDA	RESULTADO
("Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/blood"[Mesh] OR "Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/complications"[Mesh] OR "Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/diagnosis"[Mesh] OR "Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/drug therapy"[Mesh] OR "Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/epidemiology"[Mesh] OR "Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/therapy"[Mesh] OR "Mucocutaneous Lymph Node Syndrome/ultrasonography"[Mesh]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND (Clinical Trial[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Practice Guideline[ptyp] OR Randomized Controlled Trial[ptyp] OR Review[ptyp])) AND (English[lang] OR Spanish[lang]) AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]) AND "2000/02/16"[PDat] : "2010/02/12"[PDat])	36

Algoritmo de búsqueda:

- Mucocutaneous Lymph Node Syndrome[Mesh]
- Blood [Subheading]
- Complications [Subheading]
- Diagnosis [Subheading]
- Drug therapy [Subheading]
- Epidemiology [Subheading]
- Therapy [Subheading]
- Ultrasonography [Subheading]
- #2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6 OR #7 OR #8
- #1 AND #9
- 2000 [PDat]: 2010 [PDat]
- #10 AND #11
- Humans [MeSH]
- #12 AND #13
- English [lang]
- Spanish [lang]
- #15 OR #16
- #14 AND # 17
- Clinical Trial [ptyp]
- Meta-Analysis [ptyp]
- Practice Guideline [ptyp]
- Randomized Controlled Trial [ptyp]
- Review [ptyp]
- #19 OR # 20 OR #21 OR #22 OR #23
- #18 AND #24
- Infant [MeSH]
- Child [MeSH]
- Adolescent [MeSH]
- #26 OR #27 OR #28
- #25 AND #29
- #1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6 OR #7 OR #8) AND #11 AND #13 AND (#15 OR #16) AND (#19 OR # 20 OR #21 OR #22 OR #23) AND (#26 OR #27 OR #28)

5.1.1.2. Segunda Etapa

Se realizó una búsqueda de revisiones sistemáticas en la biblioteca Cochrane, relacionadas con el tema de EK. Se obtuvieron 3 revisiones sistemáticas, 2 de los cuales tuvieron información relevante para la elaboración de la guía.

5.1.1.3. Tercera Etapa

Una vez que se realizó la búsqueda de guías de práctica clínica en PubMed y al no encontrarlas, se procedió a realizarla en sitios Web especializados.

En esta etapa se realizó la búsqueda en 17 sitios de Internet en los que se buscaron Guías de Práctica Clínica, no se encontraron guías sobre EK.

SITIOS WEB	# DE RESULTADOS OBTENIDOS	# DE DOCUMENTOS UTILIZADOS
Pub Med	3	3
TripDatabase	0	0
NICE	0	0
Singapure Moh Guidelines	0	0
AHRQ	0	0
SIGN	0	0
NZ GG	0	0
NHS	0	0
Fisterra	0	0
Medscape. Primary Care Practice Guidelines	0	0
Totales	3	3

En los siguientes sitios Web no se obtuvieron resultados:

5.2. Sistemas de clasificación de la evidencia y fuerza de la recomendación.

A continuación se presentan las escalas de evidencia de cada una de las GPC utilizadas como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones, así como la escala que se utilizó para esta guía:

Escala de evidencia y recomendación (SHEKELLE).

CATEGORIAS DE LA EVIDENCIA	FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN
Ia. Evidencia para meta análisis de estudios clínicos aleatorizados.	A. Directamente basada en evidencia categoría I.
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorizado.	
IIa. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatorización.	B. Directamente basada en evidencia categoría II ó recomendaciones extrapoladas de evidencia I.
IIb. Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte.	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos, controles y revisiones clínicas.	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencia categorías I ó II.
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes, opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basada en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas, de evidencias categoría II ó III.

Modificado dE. Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-659

NIVELES DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS DE TERAPIA POR NICE**

NIVEL DE EVIDENCIA	INTERPRETACIÓN
1++	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con muy bajo riesgo de sesgos.
1+	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con bajo riesgo de sesgos.
1-	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con alto riesgo de sesgo..
2++	RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos-controles, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal.
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal.
2-	Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo.
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos.
4	Opinión de expertas/os

*Los estudios con un nivel de evidencia con signos “-“ no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación., Adaptado de Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

**National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidelines Development methods. Guideline Development Methods-Chapter 7: Reviewing and grading the evidence. London: NICE update March 2005.The guidelines manual 2009.

GRADOS DE RECOMENDACIÓN PARA ESTUDIOS DE TERAPIA (NICE)

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	INTERPRETACIÓN
A	Al menos un meta-análisis, o un EC con asignación aleatoria categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población blanco; o una RS o un EC con asignación aleatoria o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados.
B	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++, que sean directamente aplicables a la población blanco y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o evidencia que pueda extrapolarse de estudios calificados como 1++ o 1+.
C	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o extrapolación de estudios calificados como 2++.
D	Evidencia nivel 3 o 4, o extrapolación de estudios calificados como 2+, o consenso formal.
D(BPP)	Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía.

Niveles de Evidencia, para estudios de Diagnóstico Oxford Centre for Evidence-based Medicine (OCEBM) 2009*

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	NIVEL DE EVIDENCIA	DIAGNÓSTICO
A	1a	Revisiones Sistemáticas de estudios diagnósticos de nivel 1 (alta calidad), con homogeneidad**, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección y en diferentes centros clínicos.
	1b	Estudios de cohortes que validen la calidad de una prueba específica, con estándar de referencia adecuado (independientes de la prueba) o a partir de algoritmos de estimación del pronóstico o de categorización del diagnóstico o probado en un centro clínico.
	1c	Pruebas diagnósticas con especificidad tan alta que un resultado positivo confirma el diagnóstico y con sensibilidad tan alta que un resultado negativo descarta el diagnóstico
B	2a	Revisiones sistemáticas de estudios diagnósticos de nivel 2 (medianas calidad) con homogeneidad.
	2b	Estudios exploratorios que, a través de una regresión logística, determinan factores significativos, y validados con estándar de referencia adecuado (independientes de la prueba) o a partir de algoritmos de categorización del diagnóstico.
	3a	Revisiones sistemáticas con homogeneidad de estudios 3b y de mejor calidad.
C	3b	Comparación enmascarada y objetiva de un espectro de una cohorte de pacientes que podría normalmente ser examinado para un determinado trastorno, pero el estándar de referencia no se aplica a todos los pacientes del estudio. Estudios no consecutivos o sin la aplicación de un estándar de referencia.
	4	Estudio de casos y controles, con escasos o sin estándares de referencia independiente, los estándares de referencia no son objetivos, cegados o independientes, o las pruebas positivas y negativas son verificadas usando estándares de referencia diferentes.
D	5	Opinión de expertas/os sin evaluación crítica explícita, ni basada en fisiología, ni en trabajo de investigación juicioso ni en “principios fundamentales”.

*Adaptado de Oxford Centre for Evidence-based Medicine (OCEBM) Centre for Evidence Based Medicine-Levels of Evidence (March 2009). Available from:<http://www.cebm.net/index.aspx?o=1025>. Visitado 28 agosto 2014

**Estudios con homogeneidad : se refiere a que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección

Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Committee for Development of Guidelines for Medical Treatment of Acute Kawasaki Disease.

Las Guías clínicas recientes suelen proporcionar niveles de evidencia basándose en el diseño del estudio y la eficacia reportada.

NIVEL DE EVIDENCIA	INTERPRETACIÓN BASADA EN EL DISEÑO DEL ESTUDIO
Ia	Revisiones sistemáticas, meta análisis.
Ib	Ensayos controlados aleatorios.
IIa	No aleatorizado, ensayos controlados.
IIb	Estudio cuasi-experimental.
III	Estudio no experimental (estudios comparativos, estudios de correlación y estudios de casos).
IV	Opiniones de los comités de expertos y autoridades.

NIVEL DE RECOMENDACIÓN	INTERPRETACIÓN BASADA EN LA EFICACIA
A	Muy recomendable.
B	Recomendado.
C	Recomendado, pero la evidencia es incierta.
D	Contraindicados.

Fuente: Saji T, 2014.

5.3. Clasificación o escalas de la enfermedad

CUADRO 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA ENFERMEDAD KAWASAKI

CRITERIOS	FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN (%)
A. Fiebre de 5 o más días de duración	100
B. . Presencia de cuatro de los siguientes cinco alteraciones:*	
B1. Eritema bilateral de la conjuntiva bulbar	85
B2. Cambios en los labios y en la mucosa oral <ul style="list-style-type: none">• Labios con eritema y quelosis.• Lengua en frambuesa.• Eritema en cavidad bucal y faríngea.	90
B3. Cambios en las extremidades <ul style="list-style-type: none">• Eritema de palmas y plantas.• Edema de manos y pies.• Distrofia periungueal.	75
C. Enfermedad no explicada por causas conocidas (o enfermedad no explicada por una causa evidente)	

* El EK puede ser diagnosticado en pacientes con fiebre y menos de cuatro criterios en la presencia de anomalías en las arterias coronarias.

America Heart Asociation. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease. Circulation. 2004;110:2747-2771.

CUADRO 2. SIGNOS Y SÍNTOMAS CARDIOVASCULARES Y NO CARDIOVASCULARES, ASOCIADOS A LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

Entidad por sistemas y órganos/ dato clínico	Frecuencia1
Cardiovascular	
Aneurismas de arterias coronarias	25%
Otros aneurismas en arterias sistémicas	2%
Miocarditis	> 50%
Pericarditis	25%
Enfermedad valvular	< 1%
Neurológico	
Irritabilidad extrema en lactantes	> 90%
Meningitis aséptica	40%
Parálisis facial	< 1%
Gastrointestinal	
Diarrea	25-50%
Hepatitis	50%
Ictericia obstructiva	< 10%
Distensión aguda alitiásica de la vesícula biliar	10%
Genitourinario	
Uretritis	50-90%
Hidrocele	25-50%
Musculoesquelético	
Artralgias y artritis	33%
Respiratorio	
Antecedente de enfermedad respiratoria	50-90%
Neumonitis radiológica pero clínicamente no evidente	15%
Otras	
Uveítis anterior	25-50%
Eritema e induración en la cicatriz de BCG	36%

Fuente: Santaella O, Camacho LJ, León L. Vasculitis crónicas. Enfermedad de Kawasaki. Pediatr Integral 2004;VIII(9):749-760.

CUADRO 3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Atributos	Enfermedad de Kawasaki	Síndrome de Choque Tóxico	Escarlatina	Síndrome Stevens-Johnson	Artritis Idiopática Juvenil Sistémica	Sarampión
Años (edad)	Frecuente: <5	Frecuente:>10	Frecuente: 2 y 8	Todas las edades	2 a 5	< 5
Fiebre persistente	Común: <10 días	Variable	Común:<10 días	Prolongada	Prolongada	Habitualmente disminuye o remite 48-72hs después de la aparición del exantema
Ojos	Conjuntivitis no exudativa, uveitis anterior	Conjuntivitis	Normal	Conjuntivitis exudativa	Normal	Conjuntivitis supurativa
Cavidad bucal y orofaringe	Eritema difuso, "lengua aframbuesada"	Eritematoso	Faringitis, "lengua aframbuesada"	Eritema, ulceración, formación de pseudomembranas	Normal	Lesiones de Koplik
Extremidades	Eritema de palmas y plantas, edema indurado, descamación periungueal	Edema de manos y pies	Descamación en colgajos	Normal	Artritis	Normal
Exantema	Eritema polimorfo, en blanco de tiro o purpúricas	Eritroderma	Eritroderma papular, líneas de pastia, palidez alrededor de la boca	Lesiones en blanco de tiro	Transitorio O fugaz Aspecto rosadas o color salmón	Exantema con afección inicial y prominente a nivel facial
Ganglios linfáticos cervicales	Edematosos no purulentas	Normal	Edema doloroso	Normal	Adenopatía difusa	Normal
Otras	Artritis	Cambios en el estado mental, coagulopatía, choque	Cultivo faríngeo positivo para estreptococo del grupo A	Artralgias, asociación a infección por herpes (30-75%)	Pericarditis	Descamación fina y aspecto moteado
Examenes de laboratorio	Leucocitosis Trombocitosis Anemia Aminotransferasemia	Trombocitopenia	Cultivo faríngeo positivo	Asociación a infección por herpes (30-75%)	Inflamación sistémica, anemia	Leucopenia y trombocitopenia

Adaptado de: Sundel R. Clinical manifestations and diagnosis of Kawasaki disease [Online]. [2009] [Cited 2010 Sept 30]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=pedirheu/>

CUADRO 4. ESTRATIFICACIÓN DE RIESGO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Nivel de riesgo	Terapia farmacológica	Actividad física	Seguimiento y estudios de diagnóstico	Estudios invasivos
Nivel I (sin cambios coronarios en cualquier etapa de la enfermedad)	Ninguno después de 6 a 8 semanas	Restricción las primeras 6 a 8 semanas de la enfermedad y posteriormente actividad física normal	Evaluación cardiovascular cada 5 años	No se recomiendan
Nivel II (éctasis coronaria transitoria que remite o desaparece después de 6 a 8 semanas)	Ninguno después de 6 a 8 semanas	Restricción las primeras 6 a 8 semanas de la enfermedad y posteriormente actividad física normal	Evaluación cardiovascular cada 3-5 años	No se recomiendan
Nivel III (aneurisma coronario de tamaño pequeño o mediano en una arteria coronaria principal)	Ácido acetil salicílico 3 a 5 mg/kg/día hasta que se documente la regresión del aneurisma	Para menores de 11 años restricción las primeras 6 a 8 semanas de la enfermedad y posteriormente actividad física normal. De 11 a 20 años de edad la restricción de la actividad física debe guiarse por una prueba de estrés de la función cardiaca o un gammagrama perfusorio. Evitar deportes de contacto y de alto impacto mientras reciben medicación antiplaquetaria por riesgo de sangrado	Evaluación cardiovascular anual con ecocardiograma, electrocardiograma, y evaluación de los factores cardiovasculares de riesgo. Evaluación con prueba de estrés de la función cardiaca o un gammagrama perfusorio, dos al año.	Angiografía si algún estudio no invasivo sugiere isquemia
Nivel IV (aneurisma coronario grande o gigante o múltiples complejos aneurismáticos en la misma arteria coronaria sin obstrucción)	Tratamiento antiplaquetario por largo tiempo y warfarina (meta: INR 2.0:2.5) o heparina de bajo peso molecular (meta: llevar el factor Xa a niveles 0.5-1.0 U/mL). En caso de aneurismas gigantes combinar warfarina y heparina	Se debe evitar los deportes de contacto ó alto impacto debido al riesgo de sangrado; la recomendación de otras actividades físicas se basará en la prueba de estrés y en la evaluación con gammagrama de la perfusión miocárdica	Evaluación cardiovascular cada seis meses con ecocardiograma, electrocardiograma, y evaluación anual con prueba de estrés de la función cardiaca/gammagrama perfusorio.	Primera angiografía 6 a 12 meses o tan pronto como este indicada clínicamente. Repetir la angiografía si algún estudio no invasivo, la clínica o laboratorio sugiere isquemia. En algunas circunstancias repetir la angiografía en forma electiva
Nivel V (obstrucción de arterias coronarias)	Tratamiento a largo plazo con ácido acetil salicílico a dosis bajas; o heparina de bajo peso molecular, si persisten los aneurismas gigantes. Pueden utilizarse beta bloqueadores para reducir el consumo de oxígeno del miocardio	Evitar los deportes de contacto ó alto impacto debido al riesgo de sangrado; la recomendación de otras actividades físicas se basará en los resultados de la prueba de esfuerzo y gammagrama de perfusión miocárdica	Evaluación cardiovascular semestral con ecocardiograma y electrocardiograma. Evaluación anual con prueba de esfuerzo/gammagrama perfusorio.	Se recomienda angiografía para evaluar las opciones terapéuticas

Fuente: AHA. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease. Circulation. 2004;110:2747-2771.

FIGURA 1. ERITEMA Y EDEMA DE LAS EXTREMIDADES.



FIGURA 2. DISTROFIA UNGUEAL (LÍNEAS BEAU).



FIGURA 3. CONJUNTIVITIS NO PURULENTA.



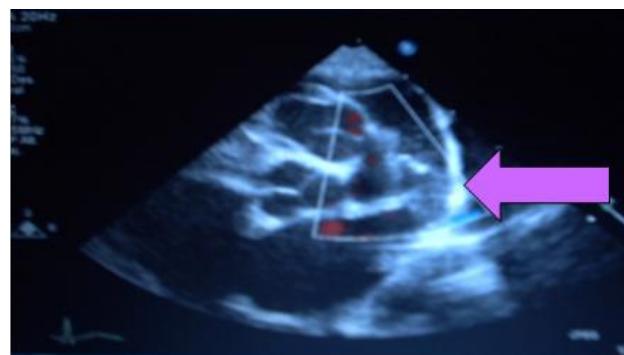
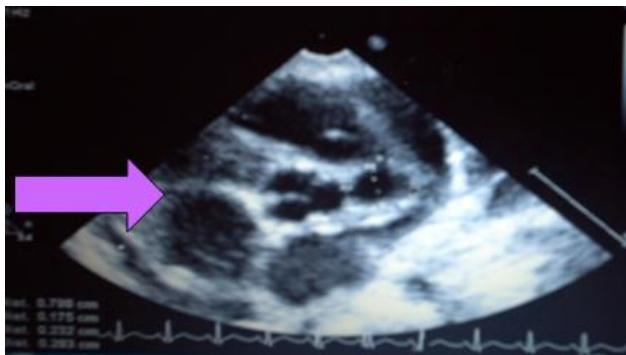
FIGURA 4. CAMBIOS EN LABIOS Y CAVIDAD ORAL. ERITEMA, LABIOS AGRIETADOS, QUELITIS FISURADA



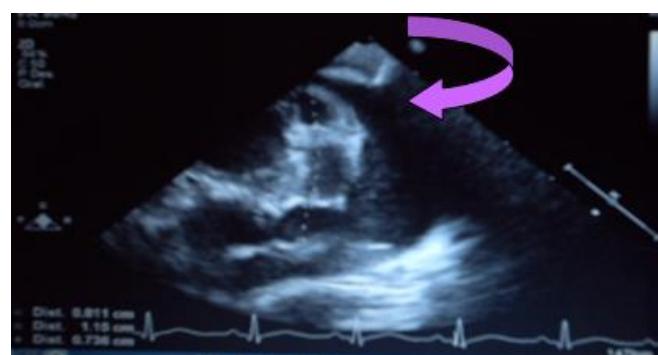
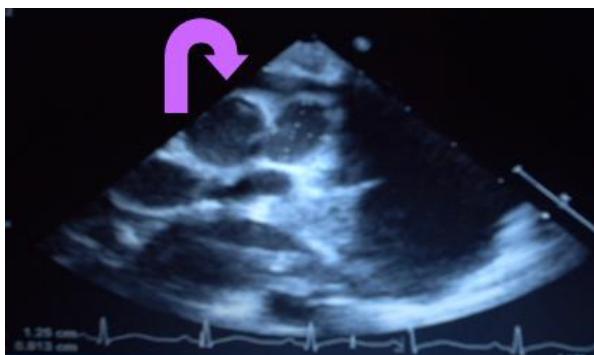
FIGURA 5. DESCAMACIÓN DE MANOS Y PIES.



FIGURA 6. ECOCARDIOGRAMAS CARACTERÍSTICOS DE LESIONES CORONARIAS.



CORONARIA IZQUIERDA DE 2.8 MM; CIRCUNFLEJA DE 2.3MM, CON ANEURISMA FUSIFORME DE 5.8 MM, DESCENDENTE ANTERIOR DE 1.7MM CON 3 ANEURISMAS FUSIFORMES DE 7.5MM, 8.1MM Y 11MM.



CORONARIA DERECHA DE 2.4MM, CON ANEURISMA SACULAR DE 7.5 MM CON TROMBO INTRA-SACULAR DE 0.5 CM².

Fuente: imágenes del archivo personal de los autores de la presente GPC.

5.4. Listado de Recursos

5.4.1. Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de la enfermedad de Kawasaki del **Cuadro Básico de IMSS** y del **Cuadro Básico Sectorial**:

CUADRO BÁSICO DE MEDICAMENTOS							
CLAVE	PRINCIPIO ACTIVO	DOSIS RECOMENDADA	PRESENTACIÓN	TIEMPO	EFEKTOS ADVERSOS	INTERACCIONES	CONTRAINDICACIONES
5244	Inmunoglobulina G no modificada intravenosa (IGIV)	2 g/kg/dosis en infusión intravenosa de 12 horas	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampolla contiene: Inmunoglobulina G no modificada 5 g. Envase con un frasco ampolla con 100 ml o envase con un frasco ampolla con liofilizado y frasco ampolla con 90 a 100 ml de diluyente.	Una dosis	Reacción anafiláctica, hiperemia, cefalea, náusea, vómito, hipotensión y taquicardia	Disminuye la eficacia de la inmunización activa; por lo tanto no debe de vacunarse al paciente durante la utilización de la inmunoglobulina.	Hipersensibilidad a inmunoglobulinas humanas, especialmente en pacientes con anticuerpos Ig A.
1031	Acido Acetilsalicilico	Antiinflamatoria: 80-100 mgv/kg/día en 4 dosis, vía oral Antiplaquetaria: 3-5 mg/kg/día en una dosis, Vía oral	TABLETA SOLUBLE O EFERVESCENTE. Cada tableta soluble ó efervescente contiene: Acido acetilsalicílico 300 mg. Envase con 20 tabletas solubles ó efervescentes.	La dosis antiinflamatoria se indica es hasta 72 horas después de la remisión de la fiebre. La dosis antiplaquetaria se indica hasta 6 a 8 semanas dí inicio de la enfermedad o hasta que no tenga riesgo de trombosis	Prolongación del tiempo de protrombina, tinnitus, pérdida de la audición, náusea, vómito, hemorragia gastrointestinal oculta, hepatitis tóxica, equimosis, exantema, asma bronquial.	Con corticoesteroides aumenta la eliminación del ácido acetilsalicílico y disminuye su efecto con antiácidos. Incrementa el efecto de hipoglucemiantes orales y de anticoagulantes orales o heparina.	Ulcera péptica o gastritis activas. Hipersensibilidad al fármaco. Hipoprotrombinemia.

				según la clasificación de riesgo			
4765	Metilprednisolona	30 mg/kg/día una dosis en 2 a 3 horas en infusión intravenosa por 3 días	Envase con 50 frascos ampolla y 50 ampollas con 8 ml de diluyente 500 mg/8 mL	Tres días	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis, superinfecciones, glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso en el crecimiento, trastorno hidroelectrolítico	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis , superinfecciones , glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso del crecimiento en niños.	Tuberculosis activa. Diabetes mellitus. Infección sistémica. Ulcera péptica. Crisis hipertensiva. Insuficiencia hepática y / o renal. Inmunodeprimidos.
5244	Inmunoglobulina G no modificada intravenosa (IGIV)	2 g/kg/dosis en infusión intravenosa de 12 horas	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampolla contiene: Inmunoglobulina G no modificada 5 g Envase con un frasco ampolla con 100 ml o envase con un frasco ampolla con liofilizado y frasco ampolla con 90 a 100 ml de diluyente.	Una dosis	Reacción anafiláctica, hiperemia, cefalea, náusea, vómito, hipotensión y taquicardia	Disminuye la eficacia de la inmunización activa; por lo tanto no debe de vacunarse al paciente durante la utilización de la inmunoglobulina	Hipersensibilidad a inmunoglobulinas humanas, especialmente en pacientes con anticuerpos Ig A.
1031	Acido Acetilsalicílico	Antiinflamatoria: 80-100 mgv/kg/día en 4 dosis, vía oral Antiplaquetaria: 3-5 mg/kg/día en una dosis, Vía oral	TABLETA SOLUBLE O EFERVESCENTE. Cada tableta soluble ó efervescente contiene: Acido acetilsalicílico 300 mg. Envase	La dosis antiinflamatoria se indica es hasta 72 horas después de la remisión de la fiebre.	Prolongación del tiempo de protrombina, tinnitus, pérdida de la audición, náusea, vómito, hemorragia gastrointestinal oculta, hepatitis tóxica, equimosis,	Con corticoesteroides aumenta la eliminación del ácido acetilsalicílico y disminuye su efecto con antiácidos. Incrementa el efecto de hipoglucemiantes orales y de anticoagulantes orales o heparina.	Ulcera péptica o gastritis activas. Hipersensibilidad al fármaco. Hipoprotrombinemia.

			con 20 tabletas solubles ó efervescentes.	antiplaquetaria se indica hasta 6 a 8 semanas d/ inicio de la enfermedad o hasta que no tenga riesgo de trombosis según la clasificación de riesgo.	exantema, asma bronquial.		
4765	Metilprednisolona	30 mg/kg/día una dosis en 2 a 3 horas en infusión intravenosa por 3 días	Envase con 50 frascos ámpula y 50 ampolletas con 8 ml de diluyente 500 mg/8 mL	Tres días	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis, superinfecciones, glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso en el crecimiento, trastorno hidroelectrolítico	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis , superinfecciones , glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso del crecimiento en niños	Tuberculosis activa. Diabetes mellitus. Infección sistémica. Ulcera péptica. Crisis hipertensiva. Insuficiencia hepática y / o renal. Inmunodeprimidos.
5244	Inmunoglobulina G no modificada intravenosa (IGIV)	2 g/kg/dosis en infusión intravenosa de 12 horas	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ámpula contiene: Inmunoglobulina G no modificada 5 g. Envase con un frasco ámpula con 100 ml o envase con un frasco ámpula con liofilizado y frasco ámpula con 90 a 100 ml de diluyente.	Una dosis	Reacción anafiláctica, hiperemia, cefalea, náusea, vómito, hipotensión y taquicardia	Disminuye la eficacia de la inmunización activa; por lo tanto no debe de vacunarse al paciente durante la utilización de la inmunoglobulina	Hipersensibilidad a inmunoglobulinas humanas, especialmente en pacientes con anticuerpos Ig A.
1031	Acido	Antiinflamatoria:	TABLETA	La dosis	Prolongación del	Con corticoesteroides aumenta la eliminación del	Ulcera péptica o gastritis

	Acetilsalicilico	80-100 mgv/kg/día en 4 dosis, vía oral Antiplaquetaria: 3-5 mg/kg/día en una dosis, Vía oral	SOLUBLE O EFERVESCENTE. Cada tabletta soluble ó efervescente contiene: Ácido acetilsalicílico 300 mg. Envase con 20 tabletas solubles ó efervescentes.	antiinflamatoria se indica es hasta 72 horas después de la remisión de la fiebre. La dosis antiplaquetaria se indica hasta 6 a 8 semanas dí inicio de la enfermedad o hasta que no tenga riesgo de trombosis según la clasificación de riesgo	tiempo de protrombina, tinnitus, pérdida de la audición, náusea, vómito, hemorragia gastrointestinal oculta, hepatitis tóxica, equimosis, exantema, asma bronquial.	ácido acetilsalicílico y disminuye su efecto con antiácidos. Incrementa el efecto de hipoglucemiantes orales y de anticoagulantes orales o heparina.	activas. Hipersensibilidad al fármaco. Hipoprotrombinemia.
4765	Metilprednisolona	30 mg/kg/día una dosis en 2 a 3 horas en infusión intravenosa por 3 días	Envase con 50 frascos ampolla y 50 ampolletas con 8 ml de diluyente 500 mg/8 mL	Tres días	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis, superinfecciones, glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso en el crecimiento, trastorno hidroelectrolítico	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis , superinfecciones , glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso del crecimiento en niños	Tuberculosis activa. Diabetes mellitus. Infección sistémica. Ulcera péptica. Crisis hipertensiva. Insuficiencia hepática y / o renal. Inmunodeprimidos.
5244	Inmunoglobulina G no modificada intravenosa (IGIV)	2 g/kg/dosis en infusión intravenosa de 12 horas	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ampolla contiene: Inmunoglobulina G no modificada 5 g Envase con un frasco ampolla con 100	Una dosis	Reacción anafiláctica, hiperremia, cefalea, náusea, vómito, hipotensión y taquicardia	Disminuye la eficacia de la inmunización activa; por lo tanto no debe de vacunarse al paciente durante la utilización de la inmunoglobulina	Hipersensibilidad a inmunoglobulinas humanas, especialmente en pacientes con anticuerpos Ig A.

			ml o envase con un frasco ámpula con liofilizado y frasco ámpula con 90 a 100 ml de diluyente.				
1031	Acido Acetilsalicilico	Antiinflamatoria: 80-100 mgv/kg/día en 4 dosis, vía oral Antiplaquetaria: 3-5 mg/kg/día en una dosis, Vía oral	TABLETA SOLUBLE O EFERVESCENTE. Cada tableta soluble ó efervescente contiene: Acido acetilsalicílico 300 mg. Envase con 20 tabletas solubles ó efervescentes.	La dosis antiinflamatoria se indica es hasta 72 horas después de la remisión de la fiebre. La dosis antiplaquetaria se indica hasta 6 a 8 semanas d/ inicio de la enfermedad o hasta que no tenga riesgo de trombosis según la clasificación de riesgo	Prolongación del tiempo de protrombina, tinnitus, pérdida de la audición, náusea, vómito, hemorragia gastrointestinal oculta, hepatitis tóxica, equimosis, exantema, asma bronquial.	Con corticoesteroides aumenta la eliminación del ácido acetilsalicílico y disminuye su efecto con antiácidos. Incrementa el efecto de hipoglucemiantes orales y de anticoagulantes orales o heparina.	Ulcera péptica o gastritis activas. Hipersensibilidad al fármaco. Hipoprotrombinemia.
4765	Metilprednisolona	30 mg/kg/día una dosis en 2 a 3 horas en infusión intravenosa por 3 días	Envase con 50 frascos ámpula y 50 ampolletas con 8 ml de diluyente 500 mg/8 mL	Tres días	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis, superinfecciones, glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso en el crecimiento, trastorno hidroelectrolítico.	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis , superinfecciones , glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso del crecimiento en niños	Tuberculosis activa. Diabetes mellitus. Infección sistémica. Ulcera péptica. Crisis hipertensiva. Insuficiencia hepática y / o renal. Inmunodeprimidos.
5244	Inmunoglobulina G no modificada intravenosa	2 g/kg/dosis en infusión intravenosa de	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco	Una dosis	Reacción anafiláctica, hiperemia, cefalea,	Disminuye la eficacia de la inmunización activa; por lo tanto no debe de vacunarse al paciente durante la utilización de la inmunoglobulina.	Hipersensibilidad a inmunoglobulinas humanas, especialmente

	(IGIV)	12 horas	ámpula contiene: Inmunoglobulina G no modificada 5 g Envase con un frasco ámpula con 100 ml o envase con un frasco ámpula con liofilizado y frasco ámpula con 90 a 100 ml de diluyente.		náusea, vómito, hipotensión y taquicardia.		en pacientes con anticuerpos Ig A.
1031	Acido Acetilsalicilico	Antiinflamatoria: 80-100 mgv/kg/día en 4 dosis, vía oral Antiplaquetaria: 3-5 mg/kg/día en una dosis, Vía oral	TABLETA SOLUBLE O EFERVESCENTE. Cada tableta soluble ó efervescente contiene: Acido acetilsalicílico 300 mg. Envase con 20 tabletas solubles ó efervescentes.	La dosis antiinflamatoria se indica es hasta 72 horas después de la remisión de la fiebre. La dosis antiplaquetaria se indica hasta 6 a 8 semanas d/ inicio de la enfermedad o hasta que no tenga riesgo de trombosis según la clasificación de riesgo	Prolongación del tiempo de protrombina, tinnitus, pérdida de la audición, náusea, vómito, hemorragia gastrointestinal oculta, hepatitis tóxica, equimosis, exantema, asma bronquial.	Con corticoesteroides aumenta la eliminación del ácido acetilsalicílico y disminuye su efecto con antiácidos. Incrementa el efecto de hipoglucemiantes orales y de anticoagulantes orales o heparina.	Ulcera péptica o gastritis activas. Hipersensibilidad al fármaco. Hipoprotrombinemia.
4765	Metilprednisolona	30 mg/kg/día una dosis en 2 a 3 horas en infusión intravenosa por 3 días	Envase con 50 frascos ámpula y 50 ampolletas con 8 ml de diluyente 500 mg/8 mL	Tres días	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis, superinfecciones, glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular,	Catarata subcapsular posterior, hipoplasia suprarrenal, síndrome de Cushing, obesidad, osteoporosis, gastritis , superinfecciones , glaucoma, coma hiperosmolar, hiperglucemia, catabolismo muscular, cicatrización retardada, retraso del crecimiento en niños	Tuberculosis activa. Diabetes mellitus. Infección sistémica. Ulcera péptica. Crisis hipertensiva. Insuficiencia hepática y / o renal. Inmunodeprimidos.

					cicatrización retardada, retraso en el crecimiento, trastorno hidroelectrolítico		
4294.	Ciclosporina	Niños : 4-8 mg/kg/día cada 24 hrs. V.O.	EMULSIÓN ORAL Cada ml contiene: Ciclosporina modificada o ciclosporina en microemulsión 100 mg Envase con 50 ml y pipeta dosificadora.	10-14 Días	Disfunción hepática y renal, hipertensión, temblor, cefalea, parestesia, anorexia, náusea, vómito, dolor abdominal, diarrea, hiperplasia gingival, hiperlipidemia, calambres musculares, mialgia, hipertricosis, fatiga.	Alimentos ricos en grasa o jugo de toronja aumentan su biodisponibilidad. Barbitúricos, carbamazepina, fenitoína, rifampicina, octreotida disminuyen su concentración. Eritromicina, claritromicina, ketoconazol, fluconazol, itraconazol, diltiazem, nicardipino, verapamilo, metoclopramida, anticonceptivos orales y alpurinol, aumentan su concentración. Administración conjunta con aminoglucósidos, amfotericina B, ciprofloxacino, vancomicina, presentan sinergia nefrotóxica. Puede reducir la depuración de digoxina, colchicina, lovastatina, pravastatina y prednisolona.	Hipersensibilidad al fármaco y al aceite de ricino polioximetilado cuando se administra por vía endovenosa.
1759.	METOTREXATO	Niños: 10 mg/m ² semanal VO	TABLETA Cada tableta contiene: Metotrexato sódico equivalente a 2.5 mg de metotrexato Envase con 50 tableta	Una dosis por semana hasta que desaparezca la fiebre	Anorexia, náusea, vómito, dolor abdominal, diarrea, ulceraciones, perforación gastrointestinal, estomatitis, depresión de la médula ósea, insuficiencia hepática y renal, fibrosis pulmonar, neurotoxicidad	La sobredosificación requiere de folinato de calcio intravenoso. Los salicilatos, sulfas, fenitoína, fenilbutazona y tetraciclinas aumentan su toxicidad. El ácido fólico disminuye su efecto.	Hipersensibilidad al fármaco.
4508	Infliximab	5 mg/kg/dosis IV	SOLUCION INYECTABLE El frasco ampolla con liofilizado contiene: Infliximab 100 mg Envase con un frasco ampolla con liofilizado e	Una única IV dosis	Dolor abdominal, náusea y vómito son comunes. Reacciones de hipersensibilidad, infecciones por hongos y oportunistas, síndrom e de lupus y deterioro de la insuficiencia	Los corticoesteroides incrementan el volumen de distribución.	Hipersensibilidad al fármaco, insuficiencia cardíaca congestiva grave

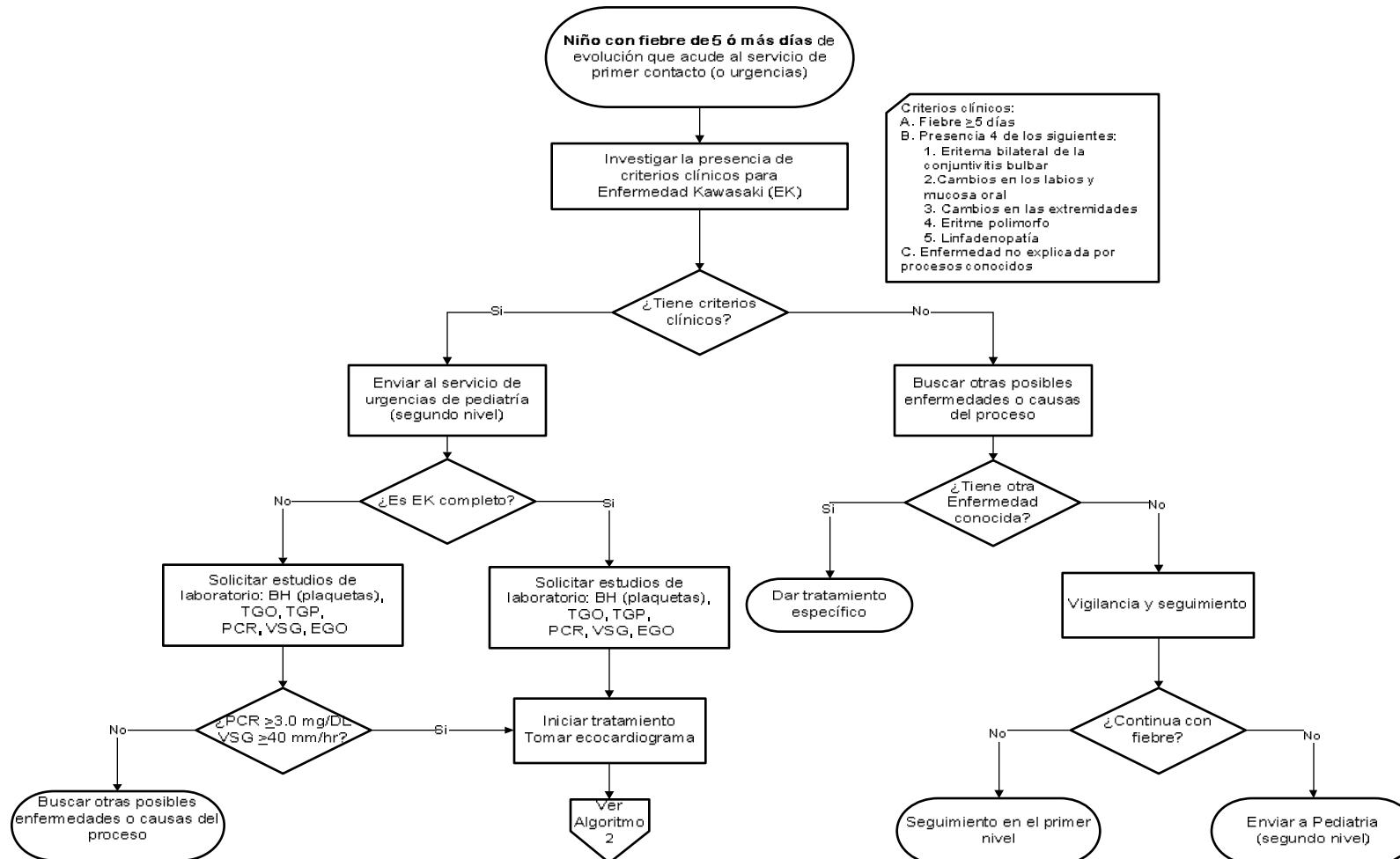
			instructivo.		cardiaca.		
0621	Heparina	50 Uf/ kg iv infusion 20Ui kg hora	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ámpula contiene: Heparina sódica equivalente a 10 000 UI de heparina. Envase con 50 frascos ámpula con 10 ml (1000 UI/ml)	Dosis respuesta IV	Fiebre, reacciones anafilácticas, alopecia, osteoporosis, trombocitopenia, dermatitis, diarrea, hipoprotrombinemia.	Los anticoagulantes orales producen acción sinérgica. Con salicilatos aumenta el efecto anticoagulante, no usarlos asociados.	Hipersensibilidad al fármaco. Hemorragia, embarazo, úlcera péptica activa, insuficiencia hepática severa, alcoholismo crónico, hipertensión arterial severa, ingestión de salicilatos.
0622	Heparina	50 Uf/ kg iv infusion 20Ui kg hora	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ámpula contiene: Heparina sódica equivalente a 10 000 UI de heparina. Envase con 50 frascos ámpula con 10 ml (1000 UI/ml)	Dosis respuesta IV	Fiebre, reacciones anafilácticas, alopecia, osteoporosis, trombocitopenia, dermatitis, diarrea, hipoprotrombinemia.	Los anticoagulantes orales producen acción sinérgica. Con salicilatos aumenta el efecto anticoagulante, no usarlos asociados.	Hipersensibilidad al fármaco. Hemorragia, embarazo, úlcera péptica activa, insuficiencia hepática severa, alcoholismo crónico, hipertensión arterial severa, ingestión de salicilatos.
2154.00 2154.01	Enoxaparina	Menor de 1 año: Tratamiento : 3 mg/kg/día cada 12hr. subcutaneo Profilaxis : 1.5 mg/kg/día cada 12 hr subcutaneo Mayores de 1	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada jeringa contiene: Enoxaparina sódica 40 mg Envase con 2	Dosis respuesta	Hemorragia por trombocitopenia. Equimosis en el sitio de la inyección.	Los antiinflamatorios no esteroides y los dextranos aumentan el efecto anticoagulante, mientras la protamina lo antagoniza.	Hipersensibilidad al fármaco. Endocarditis bacteriana aguda, enfermedades de coagulación sanguínea graves, úlcera gastro- duodenal activa, accidente cerebro vascular, trombocitopenia con

		año y adolescentes : Tratamiento : 2mg/kg/día cada 12 hrs subcutaneo Profilaxis : 1 mg/kg/ día cada 12hrs Subcutaneo	jeringas de 0.4 ml. Envase con 2 jeringas con dispositivo de seguridad de 0.4 ml.				agregación plaquetaria positiva in vitro, hipersensibilidad.
4224.00 4224.01	Enoxaparina	Menor de 1 año: Tratamiento. 3mg/Kg/día cada 12 hr subcutaneo Profilaxis : 1.5mg/kg/día cada 12hr subcutaneo Mayores de 1 año y adolescentes Tratamiento: 2mg/k/día cada 12hr subcutaneo Profilaxis: 1ng/kg/día cada 12hr subcutaneo	SOLUCION INYECTABLE Cada jeringa contiene Enoxaparina sódica 60 mg Envase con 2 jeringas de 0.6 ml. Envase con 2 jeringas con dispositivo de seguridad de 0.6 ml.	Dosis respuesta	Hemorragia por trombocitopenia. Equimosis en el sitio de la inyección.	Los antiinflamatorios no esteroideos y los dextranos aumentan el efecto anticoagulante, mientras la protamina lo antagoniza.	Hipersensibilidad al fármaco. Endocarditis bacteriana aguda, enfermedades de coagulación sanguínea graves, úlcera gastroduodenal activa, accidente cerebro vascular, trombocitopenia con agregación plaquetaria positiva in vitro, hipersensibilidad.
0623	Warfarina	0.1mg/kg/día V.O.	TABLETA Cada tableta contiene: Warfarina sódica 5 mg Envase con 25 tabletas.	Dosis respuesta	El riesgo más frecuente e importante es la hemorragia (6 a 29 %); que ocurre en cualquier parte del organismo. Náusea, vómito, diarrea, alopecia, dermatitis	La mayoría de los medicamentos aumentan o disminuyen el efecto anticoagulante de la warfarina, por lo que es necesario reajustar la dosis de ésta con base en el tiempo de protrombina cada vez que se adicione o se suspenda la toma de un medicamento.	Hipersensibilidad al fármaco. Embarazo, hemorragia activa, intervenciones quirúrgicas o traumatismos recientes, úlcera péptica activa, amenaza de aborto, discrasias sanguíneas, tendencia hemorrágica, hipertensión arterial grave.
1735	Estreptoquinasa	Bolo : 1,000-4000 UI/kg IV	OLUCIÓN	Dosis respuesta	Hemorragia, arritmias por	Los antiinflamatorios no esteroideos pueden aumentar el efecto antiplaquetario de la	Hipersensibilidad al fármaco, hemorragia

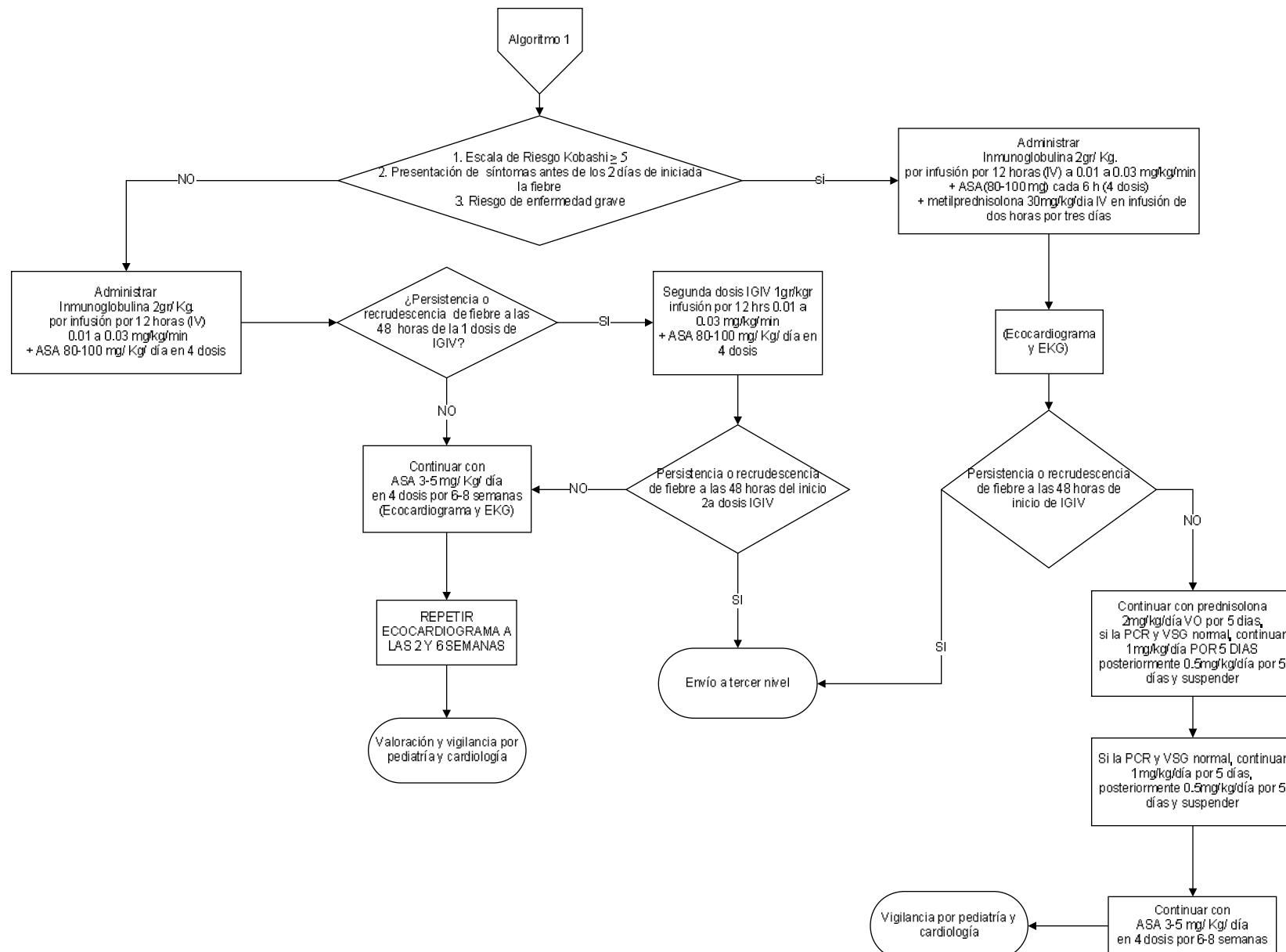
		Infusion : 1000-1,500 UI /kg/hora IV	INJECTABLE. Cada frasco ámpula con liofilizado contiene: Estreptoquinasa natural o Estreptoquinasa recombinante 750 000 UI Envase con un frasco ámpula.		reperfusión vascular coronaria, hipotensión arteria y reacciones anafilácticas.	estreptoquinasa.	interna, cirugía o neoplasia intracraniana.
1736	Estreptoquinasa	Bolo :1,000 - 4,000Ui /kg IV Infusion: 1,000-1,500 Ui/kg/hr IV	SOLUCIÓN INYECTABLE Cada frasco ámpula con liofilizado contiene: Estreptoquinasa 1,500,000 UI Envase con un frasco ámpula.	Dosis respuesta	Hemorragia, arritmias por reperfusión vascular coronaria, hipotensión arteria y reacciones anafilácticas.	Los antiinflamatorios no esteroideos pueden aumentar el efecto antiplaquetario de la estreptoquinasa.	Hipersensibilidad al fármaco, hemorragia interna, cirugía o neoplasia intracraniana.

5.5. Algoritmos

ALGORITMO 1. DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI



ALGORITMO 2. TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI



5.6. Cédula de Verificación de Apegio a las Recomendaciones

Clave de la Guía de Práctica Clínica

Diagnóstico(s) Clínico(s):				
CIE-9-MC / CIE-10				
Código del CMGPC:				
TÍTULO DE LA GPC				
Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Kawasaki (EK)				
POBLACIÓN BLANCO	USUARIOS DE LA GUÍA	NIVEL DE ATENCIÓN	Calificación de las recomendaciones	
Hombre y mujeres de 0 a 16 años.	Para profesionales de la salud en: Medicina general, y Familiar Infectología, Pediatría	Primer, segundo y tercer nivel de atención.	(Cumplida: SI=1, NO=0, No Aplica=NA)	
DIAGNÓSTICO CLÍNICO				
Investiga y registra la presencia de los siguientes datos clínicos para establecer el diagnóstico de EK:				
a) Fiebre persistente por 5 días o más. b) Presencia de cuatro o más de los siguientes cinco criterios principales: • Cambios en extremidades: en las primeras dos semanas se presenta eritema en palmas, plantas, edema de manos y pies; después de la segunda semana se presenta descamación periungueal. • Exantema polimorfo. • Hiperemia conjuntival bulbar bilateral sin exudado. • Cambios en labios y cavidad oral: labios eritematosos y agrietados, lengua en frambuesa, hiperemia difusa de la mucosa oral y faríngea. • Linfadenopatía cervical mayor de 1.5 cm de diámetro, habitualmente unilateral. c) Exclusión de otras enfermedades con características similares.				
PRUEBAS DIAGNOSTICAS				
En todo paciente con sospecha de EK recomienda realizar los siguientes estudios:				
• Citometría hemática completa con cuenta plaquetaria (esta última se sugiere repetir en dos semanas) • VSG. • PCR. • Determinación de albúmina en suero. • Electrolitos séricos (en especial sodio). • Aspartato aminotransferasa (TGO). • Alanino aminotransferasa (TGP). • Bilirrubinas.				
Toma electrocardiograma inicial a todo paciente con sospecha de EK.				
Recomienda tomar radiografía de tórax como parte del estudio cardiológico integral de los pacientes con EK.				
TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO				
En paciente con EK administra: IGIV a dosis de 2gr/kg en los primeros 10 días del inicio del padecimiento.				
En paciente con más de 10 días de evolución, administra IGIV a dosis de 2gr/kg, en las siguientes situaciones:				
• Persistencia de la fiebre. • Titulaciones altas de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva o velocidad de sedimentación globular). • Presencia de aneurismas, detectados al momento del diagnóstico clínico.				
En pacientes con EK con resistencia al tratamiento inicial administra una segunda dosis de IGIV en dosis única de 1 gr/kg en infusión continua de 12 a 24 horas.				
Usa esteroides en pacientes con resistencia al tratamiento inicial, combinando con una segunda dosis de IGIV (metilprednisolona en pulsos de 30 mg/kg, una vez al día, hasta 3 días)				
No recomienda el uso de plasmaféresis, citotóxicos, ni anticuerpos monoclonales en el tratamiento inicial de la EK.				
En los pacientes con EK prescribe además de IGIV, ácido acetilsalicílico, de la siguiente forma:				
• Dosis inicial de 80 a 100 mg/kg/día (en cuatro tomas) hasta 48 horas después de la remisión de la				

fiebre.	
• Despues de la remisión de la fiebre; utiliza dosis de 3 a 5 mg/kg/día (en una sola toma) por 6 a 8 semanas. .	
Registra la recomendación de diferir de 6 a 11 meses la vacunación contra sarampión, parotiditis, rubeola y varicela en pacientes que recibieron altas dosis de IGIV.	
En pacientes con sospecha de resistencia a tratamiento inicial, continúa con esteroides por vía oral después de la remisión de la fiebre.	
VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO	
En los pacientes con EK investiga y registra las siguientes complicaciones:	
• Aneurismas.	
• Estenosis y trombosis coronaria.	
• Isquemia e infarto miocárdico.	
Emplea la escala de estratificación de riesgo de isquemia miocárdica para programar el seguimiento.	
Paciente con EK con clasificación de riesgo nivel I, registra las siguientes recomendaciones:	
• No continuar el tratamiento con ácido acetil salicílico después de 6 a 8 semanas.	
• No limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas de la enfermedad.	
• Revisión cardiovascular cada 5 años.	
• No realizar angiografía coronaria.	
Paciente con EK con una clasificación de riesgo nivel II registra las siguientes recomendaciones:	
• No continuar el tratamiento con ácido acetil salicílico después de 6 a 8 semanas.	
• No limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas de la enfermedad.	
• Revisión cardiológica cada 3 a 5 años.	
• No realizar angiografía coronaria.	
Paciente con EK con una clasificación de riesgo nivel III registra las siguientes recomendaciones:	
• Terapia antiplaquetaria hasta la regresión del aneurisma.	
• No limitar la actividad física en los menores de 11 años.	
• Limitar la actividad física en los niños de y las niñas de 11 años o más, si tienen una prueba cardiovascular de isquemia con estrés positiva.	
• Evitar 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 quienes tengan evidencia de isquemia miocárdica.	
Registra el seguimiento y tratamiento por el cardiólogo o cardiólogo pediatra del tercer nivel de atención a pacientes con clasificación de nivel de riesgo III, IV y V.	
REFERENCIA	
Refiere al paciente con sospecha clínica de EK a segundo nivel de atención médica.	
Hospitaliza en el segundo nivel de atención a todo paciente con EK para recibir tratamiento.	
Refiere a tercer nivel de atención al paciente con EK en los siguientes casos:	
• Caso refractario.	
• Caso de resistencia a IGIV.	
• Detección de aneurismas coronarios gigantes o múltiples.	
• Clasificación de riesgo miocárdico nivel III, IV y V.	
• Comorbilidad (inmunosupresión, cardiopatías, nefropatías, neoplasias).	
• Antecedente de alergia a inmunoglobulina G no modificada intravenosa.	
• Cuando no se cuente con las medidas de tratamiento específico de la enfermedad (IGIV).	
CRITERIOS DE EVALUACIÓN	
Total de recomendaciones cumplidas (1)	
Total de recomendaciones no cumplidas (0)	
Total de recomendaciones que no aplican al caso evaluado (NA)	
Total de recomendaciones que aplican al caso evaluado	
Porcentaje de cumplimiento de las recomendaciones evaluadas (%)	
Aapego del expediente a las recomendaciones clave de la GPC (SI/NO)	

6. GLOSARIO

Buena respuesta al tratamiento: remisión de la fiebre 36 horas después del término de la infusión de inmunoglobulina G no modificada intravenosa.

EK: Enfermedad de Kawasaki.

Enfermedad Kawasaki incompleto: pacientes que tienen al menos un criterio diagnóstico (pero menos de 4) más reactantes de fase aguda positiva ($VSG \geq 40\text{mm/hr}$ o proteína C reactiva $\geq 3.0\text{mg/dl}$) u otros datos de laboratorio descritos en la enfermedad (ver anexo 6.3, cuadro 1)

Enfermedad Kawasaki refractaria: paciente que después de una segunda dosis de IgIV a las dosis recomendadas persiste con fiebre.

Enfermedad Kawasaki resistente: paciente que después de 48 horas de la aplicación de la primera dosis de IgIV a las dosis recomendadas persiste con fiebre.

IgIV: inmunoglobulina intravenosa (o inmunoglobulina G no modificada intravenosa).

Recrudescencia: reaparición de la fiebre después de su remisión inicial con tratamiento.

Vasculitis: se refiere a la inflamación y necrosis de los vasos sanguíneos. Las vasculitis conforman un grupo heterogéneo de enfermedades, que suelen afectar a varios órganos o sistemas, y que presentan con manifestaciones clínicas dependientes de la localización y tamaño de los vasos implicados.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease. Statement for Health Professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004; 114: 1708-1733.
2. American Heart Association. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease. *Circulation* 2004; 110: 2747-2771.
3. American Heart Association. Intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease in children. *Circulation* 2004; 110: 2747 – 2771.
4. Athappan G, Gales S, Ponniah T. Corticosteroid therapy for primary treatment of Kawasaki disease- weight of evidence: a meta-analysis and systematic review of the literature. *Cardiovas J Afr* 2009; 20(4):233-236.
5. Baer AZ, Rubin LG, Shapiro CA, Sood SK, Rajan S, Shapir Y, Romano A, Bierman FZ. Prevalence of coronary artery lesions on the initial echocardiogram in Kawasaki syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2006 Jul;160(7):686-90.
6. Baumer JH, Love SJ, Gupta A, Haines LC, Maconochie I, Dua JS Salicilato para el tratamiento de la enfermedad de Kawasaki en niños. The Cochrane Library, 2009.
7. Brogan PA, Bose A, Burgner D, Shingadia D, Tulloh R, Michie C, Klein N, Booy R Kawasaki disease: an evidence based approach to diagnosis, treatment, and proposals for future research. *Arch Dis Child* 2002; 86:286-290.
8. Burns J, Caparelli E, Bfrown J, Newburger J, Golde M, Intravenous gamma-globulin treatment and retreatment in Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J*. 1998; 17: 1144- 1148.
9. Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. *Lancet* 1. 2004; 364:533.
10. Burns JC, Mason WH, Glode MP, Shulman ST, Melish ME, Meissner, et al. Clinical and epidemiologic characteristics of patients referred for evaluation of possible Kawasaki disease. *J Pediatr* 1991; 118:680.
11. Cabana VG, Gidding SS, Getz GS, Chapman J, Shulman ST. Serum amyloid A and high density lipoprotein participate in the acute phase response of Kawasaki disease. *Pediatr Res* 1997; 42:65.
12. Cardozo-López M, Escobar-Berrío A, Alvarán-Mejía M, Londoño-Restrepo JD. Enfermedad de Kawasaki: diagnóstico y tratamiento. *Rev CES Med* 2012; 26(1): 261-272
13. Camacho LM, Lirola CM. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral* 2009; XIII (1):33-46.

14. Crystal MA, Syan SK, Yeung RS, Dipchand AI, McCrindle BW. Echocardiographic and electrocardiographic trends in children with acute Kawasaki disease. *Can J Cardiol.* 2008 Oct;24(10):776-80.
15. Del Angel A, Rodriguez HR, Díaz LJ, Escárcega FJ, Hernández HG, Alonso AJ. Enfermedad de Kawasaki. Experiencia en un hospital de segundo nivel. *Revista de Enfermedades Infecciosas en Pediatría* 2009; 32(87):70-76.
16. Dengler, LD, Capparelli, EV, Bastian, JF, et al. Cerebrospinal fluid profile in patients with acute Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J* 1998; 17:478.
17. Espinoza TM, Edwards CM. Importancia del diagnóstico temprano de la enfermedad de Kawasaki. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica* 2009; LXVI (587) 33-38.
18. Freeman AF, Shulman ST. Kawasaki Disease: Summary of the American Heart Association Guidelines. *Am Fam Physician* 2006; 74(7): 1143 -8.
19. Hiraishi S, Misawa H, Takeda N, Horiguchi Y, Fujino N, Ogawa N, Hirota H. Transthoracic ultrasonic visualisation of coronary aneurysm, stenosis, and occlusion in Kawasaki disease. *Heart* 2000; 83:400–405.
20. Holman RC, Belay ED, Christensen KY, Folkem AMa, MPH,* Steiner CA, MD, Schonberger LB. Hospitalizations for Kawasaki Syndrome Among Children in the United States, 1997–2007. *Pediatr Infect Dis J* 2010; 29: 000–000.
21. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and management of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease. *Circ J.* 2014;78(10):2521-62.
22. Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term Consequences of Kawasaki Disease A 10- to 21-Year Follow-up Study of 594 Patients. *Circulation.* 1996; 94:1379-1385.
23. Kim SD. Kawasaki Disease. *Yonsei Medical Journal* 2006; 47(6):759 - 772.
24. Kuwabara M, Yashiro M, Kotani K, Tsuboi S, Ae R, Nakamura Y, Yanagawa H, Kawasaki T. Cardiac lesions and initial laboratory data in Kawasaki disease: a nationwide survey in Japan *J Epidemiol.* 2015;25(3):189-93.
25. Lee TJ, Kim KH, Chun JK, Kim DS. Low-dose methotrexate therapy for intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease. *Yonsei Med J.* 2008 Oct 31;49(5):714-8.
26. Manlhiot C, Millar K, Golding F, McCrindle BW. Improved classification of coronary artery abnormalities based only on coronary artery z-scores after Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol.* 2010 Feb;31(2):242-9.
27. Marasini M, Pongiglione G, Gazzolo D, Campelli A, Ribaldone D, Caponetto S. Late intravenous gamma globulin treatment in infants and children with Kawasaki disease and coronary artery abnormalities. *Am J Cardiol.* 1991; 68: 796 – 797.

28. Muta H, Ishi M, Egami K, Furui J, Sugahara Y, Ahagi T. Early intravenous gamma-globulin treatment for Kawasaki disease: the nationwide surveys in Japan. *J Pediatr.* 2004; 144(4): 496-9.
29. Nakanishi T, Takao, A, Kondoh, C, et al. ECG findings after myocardial infarction in children after Kawasaki disease. *Am Heart J* 1988; 116:1028.
30. Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, Ritei Y, Kayaba K, Sadakane A. et al. Epidemiologic features of Kawasaki disease in Japan: results of the 2009-2010. Nationwide survey. *J Epidemiol* 2012; 22(3):216-221.
31. Newburger JW, Burns, JC, Beiser AS, Loscalzo J. Altered lipid profile after Kawasaki syndrome. *Circulation* 1991; 84:625.
32. Newburger J, Sleeper L, McCrindle B, Minich L, Gersony W, Vetter V, et al. Randomized Trial of Pulsed Corticosteroid Therapy for Primary Treatment of Kawasaki Disease. *N Engl J Med* 2007; 356:663-75.
33. Oates RM, Baumer JH, Haines L, love S, Maconochie IK, Gupta A. Intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2003; 4: CD004175.
34. Pinna GS, Kafetzis DA, Tselkas OI, Skevaki, CL. Kawasaki disease: an overview. *Curr Opin Infect Dis* 2008; 21: 263-270.
35. Prego-Petit J. Enfermedad de Kawasaki. *Arch Pediatr Urug* 2003; 74(2): 99-113.
36. Quezada-Chavarría G, Ramírez-Serrallonga R, Quezada-Cuevas SE, Salazar-Salas J, Fernández-Gómez I, Esparza-Pérez RI. Enfermedad de Kawasaki. Análisis de 17 casos. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2009; 47 (1): 61-64.
37. Salo E, Pesonen, I, Vilkari Jl. Serum cholesterol levels during and after Kawasaki disease. *J Pediatr* 1991; 119:557.
38. Selamet Tierney ES, Gal D, Gauvreau K, Baker AL, Trevey S, O'Neill SR, Jaff MR, de Ferranti S, Fulton DR, Colan SD, Newburger JW. Vascular health in Kawasaki disease. *J Am Coll Cardiol.* 2013 Sep 17;62(12):1114-21.
39. Santaella OM, Camacho L, León LJ. Vasculitis crónicas. Enfermedad de Kawasaki. *Pediatr Integral* 2004; VIII (9):749-760.
40. Sengler C, Gaedicke G, Wahn U, Keitzer R. Pulmonary Symptoms in Kawasaki Disease. *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23(8):782-4.
41. Shike H, Kanegaye JT, Best BM, MAS P, Pancheri P. Pyuria associated with acute Kawasaki disease and fever from other causes. *Pediatr Infect Dis J* 2009; 28:440.
42. Singh S, Kansra S. Kawasaki disease. *J of India* 2005; 18 (1):20-24.

43. Sotelo N, González LA. Kawasaki disease: A rare pediatric pathology in Mexico Twenty cases report from the Hospital Infantil del Estado de Sonora. *Arch Cardiol Mex* 2007; 77:299-307.
44. Sundel R. Clinical manifestations and diagnosis of Kawasaki disease [Online]. [2009] [Cited 2010 Sept 30]. Available from: <http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=pedirheu/>
45. Takahashi M. Cardiovascular sequelae of Kawasaki disease. *disease* [Online]. [2009] [Cited 2010 Sept 30]. Available from: http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=ped_card/.
46. Tremoulet AH, Jain S, Jaggi P, Jimenez-Fernandez S, Pancheri JM, Sun X, Kanegaye JT, Kovalchin JP, Printz BF, Ramilo O, Burns JC. Infliximab for intensification of primary therapy for Kawasaki disease: a phase 3 randomised, double-blind, placebo- controlled trial *Lancet*. 2014 May 17;383(9930):1731-8.
47. Towbin JA, Bricker JT, Garson Jr A. Electrocardiographic criteria for diagnosis of acute myocardial infarction in childhood. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1545.
48. Wallace CA, French JW, Kahn SJ, Sherry DD. Initial intravenous gammaglobulin treatment failure in Kawasaki disease. *Pediatrics* 2000; 105 (6): E78.
49. Wang S, Best BM, Pharm D, Burns JC. Periungual Desquamation in Patients with Kawasaki Disease. *The Pediatric Infectious Disease Journal* 2009; 28(6): 538-539.
50. Watanabe T, Abe Y, Sato S, Uehara Y, Ikeno K, Abe T. Sterile pyuria in patients with Kawasaki disease originates from both the urethra and the kidney. *Pediatr Nephrol* 2007; 22:987.
51. Yung TC, So LY, Ho HK, Cheung E, Lau YK, CW Leung CW, et al. Clinical Guideline on the Use of Intravenous Gammaglobulin in Children with Kawasaki Disease: Prevention of Coronary Artery Lesions. *HK J Paediatr (new series)* 2002; 7:10-16.
52. Saji T. Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and 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. *Pediatrics International* 2014; 56, 135–158

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades del **Instituto Mexicano del Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el **Instituto Mexicano del Seguro Social**, y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Asimismo, se agradece a las autoridades del **Instituto Mexicano del Seguro Social** que participó en los procesos de **validación y verificación** su valiosa colaboración en esta guía.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

9. COMITÉ ACADÉMICO

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA**

Dr. Jaime Antonio Zaldívar Cervera Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dr. Arturo Viniegra Osorio Coordinador Técnico de Excelencia Clínica

Jefe de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica

Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores Jefa del Área de Implementación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica

Dra. Rita Delia Díaz Ramos Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos

Dra. Judith Gutiérrez Aguilar Jefa de Área de Innovación de Procesos

Dr. Antonio Barrera Cruz Coordinador de Programas Médicos

Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Aidé María Sandoval Mex Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Yuribia Karina Millán Gámez Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Juan Humberto Medina Chávez Coordinador de Programas Médicos

Dra. Adolfina Bergés García Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Socorro Azarell Anzures Gutiérrez Coordinadora de Programas Médicos

Lic. Ana Belem López Morales Coordinadora de Programas de Enfermería

Lic. Héctor Dorantes Delgado Coordinador de Programas

Lic. Abraham Ruiz López Analista Coordinador

Lic. Ismael Lozada Camacho Analista Coordinador