

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Actualización  
2015

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

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

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

Avenida Paseo de la Reforma 450, piso 13,  
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06600, México D. F.  
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC

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

Editor General

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud  
2015

La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la guía **Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Kawasaki (Síndrome Mucocutáneo Linfonodular)** seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de **“Evidencias y Recomendaciones”** en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:

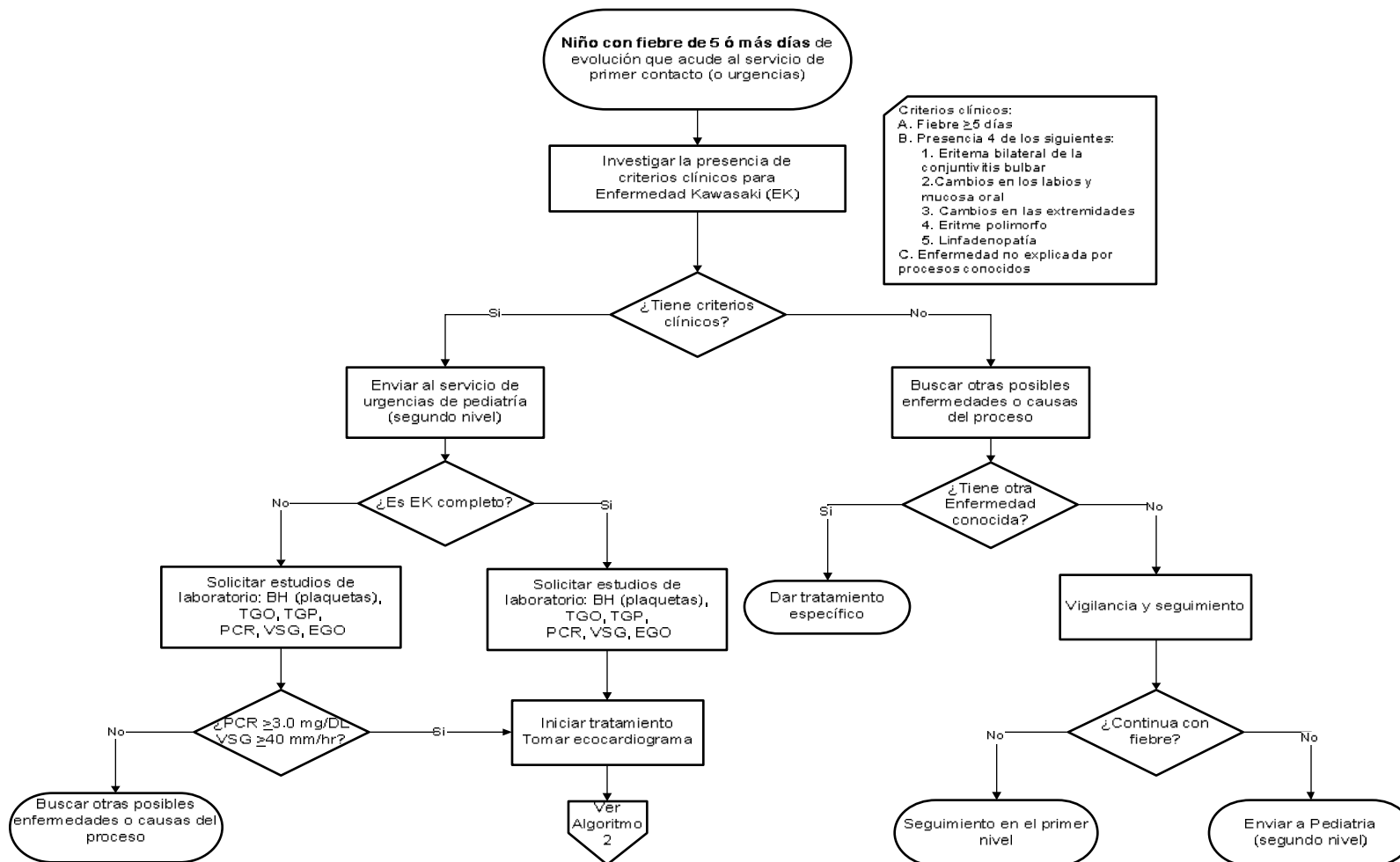
<http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>

<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

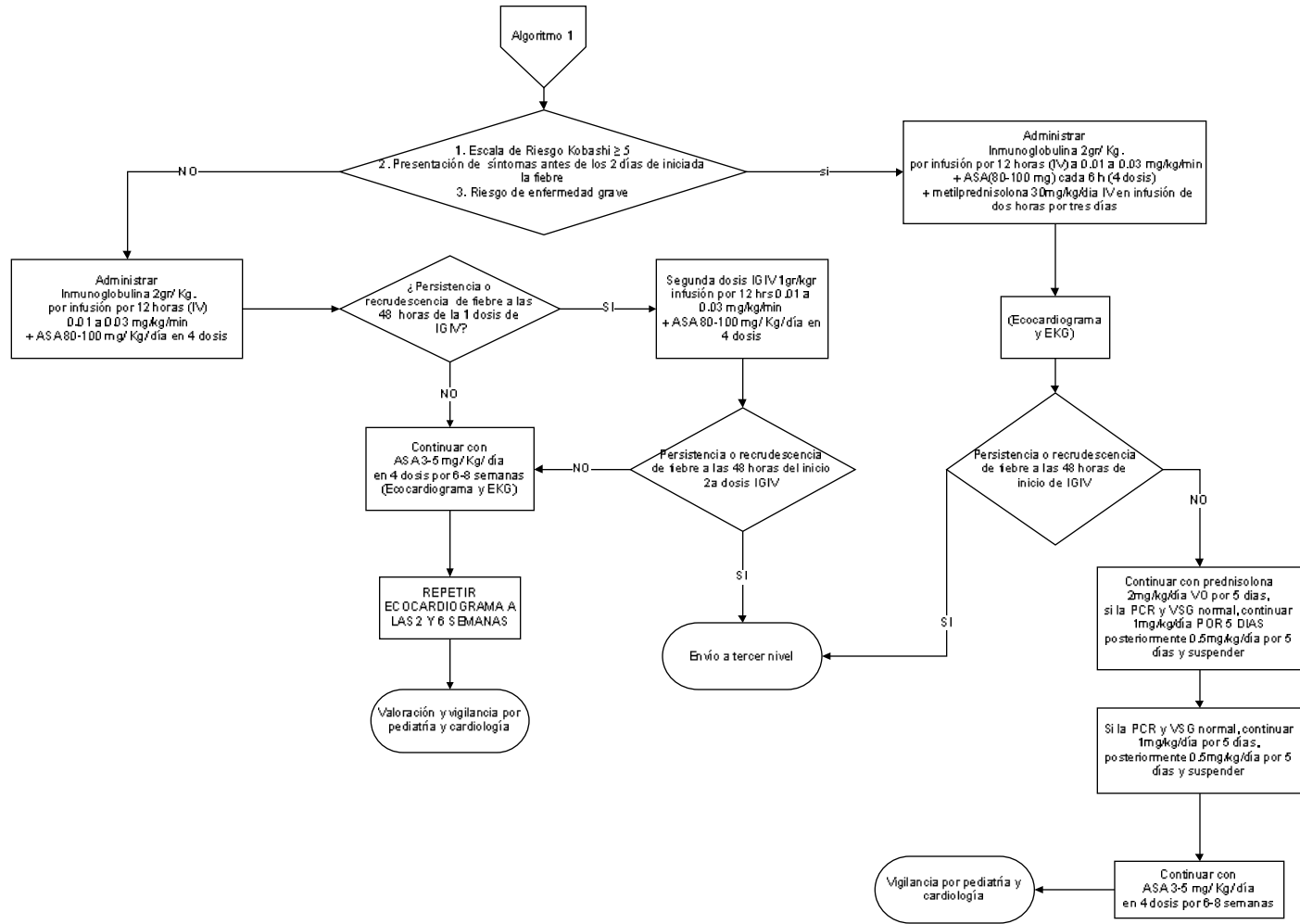
ISBN en trámite

# 1. DIAGRAMAS DE FLUJO

**Algoritmo 1. Diagnóstico de la Enfermedad de Kawasaki**



### Algoritmo 2. Tratamiento y Seguimiento de la Enfermedad de Kawasaki



## 2. PREVENCIÓN SECUNDARIA

### DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Recomendación Clave	GR*
<p>Considerar el diagnóstico de EK ante la presencia de :</p> <p>A. Fiebre persistente por 5 días o más</p> <p>B. Presencia de cuatro o más de los siguientes cinco criterios principales:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cambios en extremidades:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>• En las primeras dos semanas: eritema en palmas y plantas, y edema de manos y pies</li> <li>• Después de la segunda semana: descamación periungueal.</li> </ul> </li> <li>• Exantema polimorfo.</li> <li>• Hiperemia conjuntival bulbar bilateral sin exudado.</li> <li>• Cambios en labios y cavidad oral: labios eritematosos y agrietados, lengua en frambuesa, hiperemia difusa de la mucosa oral y faríngea.</li> <li>• Linfadenopatía cervical mayor de 1.5 cm de diámetro, habitualmente unilateral.</li> </ul> <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><b>C</b> <b>D</b></p>
<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>	<p><b>D</b> <b>C</b></p>

### PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

Recomendación Clave	GR*
<p>En todo paciente con sospecha de EK se recomienda realizar los siguientes estudios:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Citometría hemática completa con cuenta plaquetaria (esta última se sugiere repetir en dos semanas).</li> <li>• VSG.</li> <li>• PCR.</li> <li>• Determinación de albúmina en suero.</li> <li>• Electrolitos séricos (en especial sodio).</li> <li>• Aspartato aminotransferasa (TGO).</li> </ul>	<p><b>C</b> <b>D</b></p>

<ul style="list-style-type: none"> <li>Alanino aminotransferasa (TGP).</li> <li>Bilirrubinas.</li> </ul>	
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.	<b>C</b>
Evitar la realización de forma rutinaria del estudio de líquido cefaloraquídeo para citoquímico o cultivo; se recomienda efectuarlo sólo en aquellos casos con sospecha de complicación infecciosa a nivel de sistema nervioso central.	<b>C</b>
Tomar electrocardiograma inicial a todo paciente con sospecha de EK.	<b>D</b> <b>B</b> <b>C</b>
Realizar ecocardiograma transtorácico a todo paciente con sospecha de EK para detectar complicaciones cardíacas de forma temprana.	<b>B</b> <b>C</b>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR*</b>
Realizar diagnóstico diferencial de la EK principalmente, con las enfermedades exantemáticas señaladas en el cuadro 3.	<b>C</b>
Considerar como diagnósticos diferenciales exantemas por enterovirus, escarlatina, síndrome de piel escaldada y Síndrome de Stevens - Johnson.	<b>D</b>

## TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR*</b>
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.	<b>C</b> <b>A</b>
Se recomienda IGIV a dosis de 2gr/kg, en las/los pacientes con más de 10 días de evolución, en las siguientes situaciones: <ul style="list-style-type: none"> <li>Persistencia de la fiebre.</li> <li>Titulaciones altas de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva o velocidad de sedimentación globular).</li> <li>Presencia de aneurismas, detectados al momento del diagnóstico clínico.</li> </ul>	<b>D</b> <b>C</b>

<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"> <li>• En la primera hora, vigilar signos vitales y datos de anafilaxia,</li> <li>• En caso de no presentar ninguna reacción adversa, continuar la infusión de 0.01 a 0.03 mg/kg/min.</li> </ul>	<p>C</p>
<p>En las/los pacientes con EK de más de 15 días de evolución con aneurisma <b>sin fiebre ni elevación de reactantes de fase aguda</b>, no se recomienda el tratamiento IGIV.</p>	<p><b>Punto de Buena Práctica</b></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 anticipe la posibilidad de resistencia a la IGIV. 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>	<p><b>A B</b></p>
<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>	<p><b>C B</b></p>
<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>	<p><b>D B</b></p>
<p>En las/los pacientes con EK refractario al tratamiento se recomienda 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>	<p><b>D B</b></p>
<p>No es recomendable el uso de plasmaféresis, citotóxicos ni anticuerpos monoclonales en el tratamiento inicial de la la EK.</p>	<p><b>D</b></p>
<p>En las/los pacientes con EK utilizar IGIV mas ácido acetilsalicílico, de la siguiente forma:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dosis inicial de 80 a 100 mg/kg/día (en cuatro tomas) hasta 48 horas después de la remisión de la fiebre.</li> <li>• 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.</li> </ul> <p>Las/los pacientes con alteraciones cardiacas deben recibirlo hasta que se resuelva el aneurisma o disminuya el riesgo de trombosis. Los pacientes con alteraciones cardiacas deben recibirlo hasta que se resuelva el aneurisma o disminuya el riesgo de trombosis.</p>	<p><b>A B C</b></p>

<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>	<p><b>C</b></p>
<p>Las/los pacientes que están recibiendo tratamiento con ácido acetil salicílico por largo tiempo se recomienda la aplicación de vacuna contra influenza.</p>	<p><b>C</b></p>
<p>Evitar el uso de ibuprofeno en las/los pacientes con aneurismas coronarios que toman ácido acetilsalicílico, debido a sus efectos antiplaquetarios.</p>	<p><b>C</b></p>
<p>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.</p>	<p><b>B</b></p>
<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. 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"> <li>• 1mg/kg/día durante 5 días.</li> <li>• 0.5mg/kg/día por 5 días y suspender.</li> </ul>	<p><b>B</b></p>
<p>Los medicamentos alternos que se sugiere utilizar en las/los pacientes con EK refractaria son:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Metotrexato a dosis de 10 mg/m<sup>2</sup> SC, dosis semanal; hasta la desaparición de la fiebre.</li> <li>• 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).</li> </ul> <p>El tiempo de administración es de 10 a 14 días o hasta alcanzar valores de referencia en PCR. No obstante, la elección y el esquema deberá individualizarse de acuerdo a las características del casos así como los beneficios y riesgos.</p>	<p><b>C</b></p>



## COMPLICACIONES

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR</b>
<p>En las/los pacientes con EK se recomienda la búsqueda intencionada de complicaciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Aneurismas.</li> <li>• Estenosis y trombosis coronaria.</li> <li>• Isquemia e infarto miocárdico.</li> </ul>	<b>D B</b>

## CRITERIOS DE REFERENCIA

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR</b>
Referir al paciente con sospecha clínica de EK a segundo nivel de atención médica.	<b>Punto de Buena Práctica</b>
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.	<b>Punto de Buena Práctica</b>
<p>Referir a tercer nivel de atención al paciente EK en los siguientes casos:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Caso refractario.</li> <li>• Caso de resistencia a IGIV.</li> <li>• Detección de aneurismas coronarios gigantes o múltiples.</li> <li>• Clasificación de riesgo miocárdico nivel III, IV y V.</li> <li>• Comorbilidad (inmunosupresión, cardiopatías, nefropatías, neoplasias).</li> <li>• Antecedente de alergia a inmunoglobulina G no modificada intravenosa.</li> <li>• Cuando no se cuente con las medidas de tratamiento específico de la enfermedad (IGIV).</li> </ul>	<b>Punto de buena práctica</b>
Contrareferir del segundo al primer nivel de atención a las/los pacientes con EK resuelto sin evidencia de aneurisma coronario.	<b>Punto de Buena Práctica</b>
Contrareferir de tercer a segundo nivel de atención cuando ocurra: Resolución de los aneurismas y las complicaciones (estenosis, trombosis, isquemia o infarto).	<b>Punto de Buena Práctica</b>

## VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Recomendación Clave	GR*
Emplear la escala de estratificación de riesgo de isquemia miocárdica para programar el seguimiento.	C
<p>En las/los pacientes con EK con clasificación de riesgo nivel I se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• No continuar el tratamiento con ácido acetil salicílico después de 6 a 8 semanas.</li> <li>• No limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas de la enfermedad.</li> <li>• Revisión cardiovascular cada 5 años.</li> <li>• No realizar angiografía coronaria.</li> </ul>	D
<p>En las/los pacientes con EK con una clasificación de riesgo nivel II se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• No continuar el tratamiento con ácido acetil salicílico después de 6 a 8 semanas.</li> <li>• No limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas de la enfermedad.</li> <li>• Revisión cardiológica cada 3 a 5 años.</li> <li>• No realizar angiografía coronaria.</li> </ul>	D
<p>En las/los pacientes con EK con una clasificación de riesgo nivel III se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Terapia antiplaquetaria hasta la regresión del aneurisma.</li> <li>• No limitar la actividad física en los menores de 11 años.</li> <li>• Limitar la actividad física en las y los niños de 11 años o más si tienen una prueba cardiovascular de isquemia con estrés positiva.</li> <li>• Evitar los deportes de contacto y de alto impacto.</li> <li>• Evaluación cardiológica anual con ecocardiograma y prueba cardiovascular de isquemia con estrés cada 2 años.</li> <li>• Realizar angiografía coronaria en quienes tengan evidencia de isquemia miocárdica.</li> </ul>	D
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.	C
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.	C
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.	C

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.	<b>C</b>
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.	<b>C</b>
Se recomienda la realización de cesárea en embarazadas con antecedentes de EK y signos y síntomas de isquemia cardíaca.	<b>C</b>
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 .	<b>C</b>
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 cuadro 4).	<b>Punto de Buena Práctica</b>
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.	<b>C</b>
En las/los pacientes con EK y alto riesgo de trombosis, se recomienda el uso de la heparina no fraccionada de la siguiente forma <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bolo: 50 U/kg.</li> <li>• Infusión: 20 U/kg por hora.</li> </ul> Realizar los ajustes en las dosis para mantener un TTPa entre 60 a 85 seg.	<b>C</b>
La heparina de bajo peso molecular en las/los pacientes con EK y alto riesgo de trombosis se recomienda: <ol style="list-style-type: none"> <li>a) Menores de 1 año <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tratamiento: 3mg/kg/día, dividido en 2 dosis.</li> <li>• Profilaxis: 1.5mg/kg/día, dividido en 2 dosis.</li> </ul> </li> <li>b) Niños y adolescentes <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tratamiento: 2mg/kg/día, dividido en 2 dosis.</li> <li>• Profilaxis: 1mg/kg/día, dividido en 2 dosis.</li> </ul> </li> </ol>	<b>C</b>
En las/los pacientes con infarto agudo al miocardio o presencia de aneurismas y trombos intra-saculares, se recomienda administrar: <ol style="list-style-type: none"> <li>a) Estreptoquinasa <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bolo: 1000-4000 U/kg, pasar en 30 min.</li> <li>• Infusión: 1000-1500 U/kg por hora.</li> </ul> </li> </ol>	<b>C</b>

### 3. CUADROS Y FIGURAS

**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"> <li>• Labios con eritema y quelosis.</li> <li>• Lengua en frambuesa.</li> <li>• Eritema en cavidad bucal y faríngea.</li> </ul>	90
B3. Cambios en las extremidades <ul style="list-style-type: none"> <li>• Eritema de palmas y plantas.</li> <li>• Edema de manos y pies.</li> <li>• Distrofia periungueal.</li> </ul>	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.

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

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, uveítis anterior	Conjuntivitis	Normal	Conjuntivitis exudativa	Normal	Conjuntivitis supurativa
Cavidad bucal y orofaringe	Eritema difuso, "lengua aframbuesada"	Eritematosa	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 pastía, 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 purulentos	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
Exámenes 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]. Available from: <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)	Acido acetil salicilico 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 reciban 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 acido acetil salicílico a dosis bajas; o heparina de bajo peso molecular, si persisten los aneurismas gigantes. Considerar uso de 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 el 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.

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.





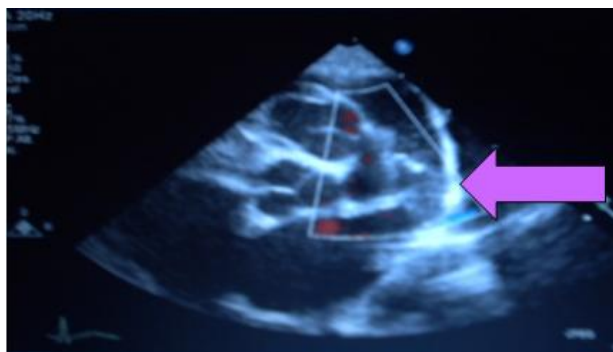
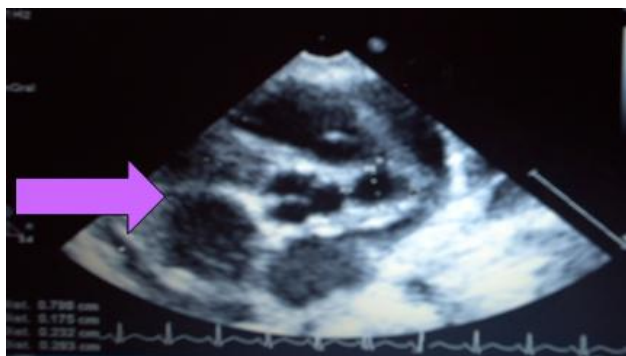
**FIGURA 4. CAMBIOS EN LABIOS Y CAVIDAD ORAL. ERITEMA, LABIOS AGRIETADOS, QUELITIS FISURADA**



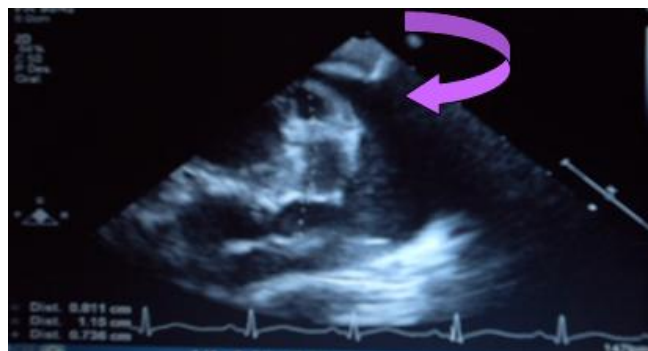
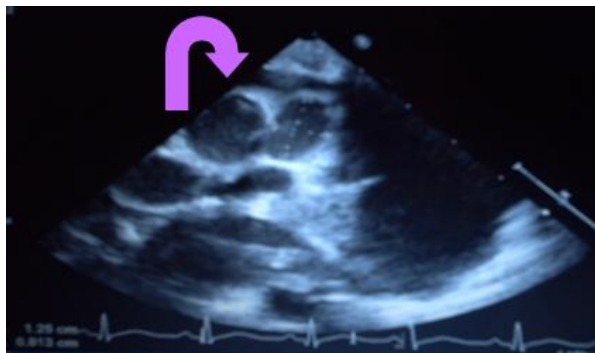
**FIGURA 5. DESCAMACIÓN DE MANOS Y PIES.**



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.