



**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO
INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD
ÁREA ACADÉMICA DE MEDICINA
HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO**



PROYECTO TERMINAL

“INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN NIÑOS EN ETAPA DE LACTANTES HASTA PREESCOLARES DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF EN EL PERIODO ENERO 2012 – DICIEMBRE 2017”

QUE PRESENTA LA MÉDICO CIRUJANO

RUBRIA EVELIA MAYA NAVA

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA MÉDICA

**M.C. ESP. NOÉ PÉREZ GONZÁLEZ
PROFESOR DE LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA MÉDICA**

**M.C. ESP. JOSUÉ VIDAL ESPINOSA JUÁREZ
JEFE DE INVESTIGACIÓN DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO
ASESOR METODOLÓGICO HOSPITALARIO**

**M.C. ESP. MARÍA GUADALUPE RAMÍREZ VÁZQUEZ
MÉDICA ESPECIALISTA EN ALERGÍA E INMUNOLOGÍA PEDIÁTRICA
ASESORA CLÍNICA**

**DRA. EN C. JEANNETT ALEJANDRA IZQUIERDO VEGA
ASESORA METODOLÓGICO UNIVERSITARIA**

**DR. EN C. MANUEL SÁNCHEZ GUTIÉRREZ
ASESOR METODOLÓGICO UNIVERSITARIO**

PACHUCA DE SOTO, HIDALGO, NOVIEMBRE 2019



HNDH-CEI. Of. No. 1806/11/2019

Dra. Rubria Evelia Maya Nava
Residente de III año del
Hospital del niño DIF, Hgo
Presente

Pachuca, de Soto Hgo., a 13 de noviembre del 2019.

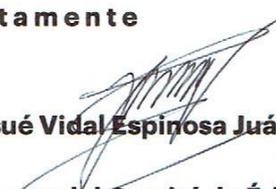
ASUNTO: Impresión de Tesis

Por medio de la presente hago de su conocimiento que derivado de la revisión del proyecto de investigación titulado **“Incidencia de la enfermedad de Kawasaki en niños en etapa de lactantes hasta preescolares del Hospital del Niño DIF en el Periodo enero 2012 – diciembre 2017”**, es aceptado para su impresión.

Al mismo tiempo le informo que deberá proporcionar dos copias del documento impreso en la coordinación de Enseñanza e Investigación para ser enviada a la biblioteca.

Sin otro particular reciba un cordial saludo.

Atentamente



Dr. Josué Vidal Espinosa Juárez

Presidente del Comité de Ética en Investigación
Del Hospital del Niño DIF Hidalgo

C. c.p Expediente.

JVEJ/mpr*

De acuerdo con el artículo 77 del Reglamento General de Estudios de Posgrado vigente, el jurado de examen recepcional designado, autoriza para su impresión el Proyecto Terminal titulado:

INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN NIÑOS EN ETAPA DE LACTANTES HASTA PREESCOLARES DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF EN EL PERIODO ENERO 2012 – DICIEMBRE 2017”

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA MÉDICA, QUE SUSTENTA LA MÉDICO CIRUJANO:

RUBRIA EVELIA MAYA NAVA

PACHUCA DE SOTO HIDALGO, NOVIEMBRE DEL 2019

POR LA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

M.C. ESP. ADRIÁN MOYA ESCALERA
DIRECTOR DEL INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD

M.C. ESP. LUIS CARLOS ROMERO QUEZADA
JEFE DEL ÁREA ACADÉMICA DE MEDICINA

M.C. ESP. MARÍA TERESA SOSA LOZADA
COORDINADORA DE POSGRADO

DRA. ENC. JEANNETT ALEJANDRA IZQUIERDO VEGA
ASESORA METODOLÓGICO UNIVERSITARIA

DR. EN C. MANUEL SÁNCHEZ GUTIERREZ
ASESOR METODOLÓGICO UNIVERSITARIO

POR EL HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO

M.C. ESP. GEORGINA ROMO HERNÁNDEZ
DIRECTORA DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO

M.C. ESP. FELIPE ARTEAGA GARCÍA
COORDINADOR ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO

M.C. ESP. NOÉ PEREZ GONZÁLEZ
PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD
DE PEDIATRÍA MÉDICA

DR. EN C. JOSUÉ VIDAL ESPINOSA JUÁREZ
JEFE INVESTIGACIÓN DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF

M.C. ESP. MARÍA GUADALUPE RAMÍREZ VÁZQUEZ
ASESORA CLINICA



AGRADECIMIENTOS

A Dios por haberme permitido llegar hasta este camino e inspirarme a tomarlo.

A mi familia por todo el apoyo que me han dado, el tiempo que se han tomado y por todo el amor.

A mi novio por su paciencia, amor y confianza, por todo el ánimo que siempre me brinda.

A mis compañeros y amigos que aquí conocí, porque fueron fundamentales en este camino, me permitieron descubrir lo que es tener “hermanos” hospitalarios, me brindaron su amistad, me enseñaron el compañerismo en su máxima potencia y también a ser agradecida (gracias Doro, gracias Galveston, gracias Parkland...).

A los diversos adscritos que me ayudaron en el camino, se tomaron el tiempo en enseñarme, brindarme apoyo, consejo e incluso me escucharon.

A los residentes mayores y otros adscritos por ayudarme a ser más fuerte.

A los pacientes y sus familiares por ser un medio para mi aprendizaje, pero también por enseñarme empatía, a ser más humana y cálida.

ÍNDICE

Introducción	1
Antecedentes	2
Marco Teorico	6
Enfermedad De Kawasaki	6
Etiología.....	8
Fases Clínicas De La Enfermedad	10
Características Del Cuadro Clásico De Kawasaki	11
Cuadro De Kawasaki Atípico E Incompleto	13
Complicaciones De La Enfermedad De Kawasaki.....	13
Hallazgos En Laboratorio	14
Diagnóstico	14
Diagnóstico Diferencial.....	15
Tratamiento.....	16
Planteamiento Del Problema	17
Justificación.....	18
Objetivo General	19
Objetivos Específicos	19
Métodos.....	20
Tipo De Investigación	20
Selección De La Poblacion	20
Criterios De Inclusion.....	20
Criterios De Exclusion	20
Marco Muestral	21
Tamaño De La Muestra.....	21
Instrumentos De Recoleccion	21
Resultados.....	22
Discusión	30
Conclusión.....	34
Recomendaciones	35
Anexos.....	36

Aspectos Eticos	40
Referencias.....	41

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es la principal causa de patología adquirida cardiovascular en la infancia y la segunda causa de vasculitis primaria autoinmune aguda en la infancia.^(12,14) Consiste en un síndrome febril agudo con involucro mucocutáneo y linfoide, descrito por primera vez en Japón en 1967.⁽¹⁾ Se ha reportado el mayor número de casos en países de Asia y en las Islas del Pacífico. Los factores de riesgo con mayor asociación son: la edad, de estos los pacientes entre seis meses y cinco años; el sexo, siendo más frecuente en pacientes masculinos y antecedentes familiares de la enfermedad. Se trata de una enfermedad cuyos signos y síntomas comprenden los criterios diagnósticos para la identificación de cuadros clásicos, atípicos o incompletos. El manejo habitual consiste en el uso de gammaglobulina también dosis antiinflamatoria de ácido acetilsalicílico (ASA), seguido de dosis antitrombóticas de ASA y dosis continuas en caso de secuelas a nivel cardiovascular. Las complicaciones más frecuentes de no recibir el tratamiento oportuno son a nivel cardiovascular como aneurismas de las arterias coronarias de 20 a 25%.^(5,12,14)

El objetivo de este estudio fue determinar la incidencia de la enfermedad de Kawasaki en el periodo de enero 2012 a diciembre de 2017 en el Hospital del Niño DIF Hidalgo, mediante la obtención de datos a través del expediente electrónico para la identificación de las variables poblacionales más frecuentes, determinar el porcentaje de casos, formas clínicas, complicaciones, el periodo del año con mayor número de casos y el manejo utilizado.

ANTECEDENTES

Se inicia la descripción del síndrome por parte del Dr. Kawasaki en Japón en 1967, reconociéndolo como una entidad nueva que se caracterizaba por un cuadro febril, con descamación en los dedos de las manos y los pies, así como también involucro linfoide. ⁽¹⁾ Existen reportes de la enfermedad en adultos como el presentado por Denby (2017), donde la EK ha sido poco común, se calculan más de 8000 pacientes adultos desde que se describió, se conoce que en EUA existe una prevalencia de 1400 casos por año, de los cuales se espera que para el 2030, 1 de cada 1600 adultos (175 mil personas) tuvieron la enfermedad, de estos 12 mil casos desarrollaran aneurismas coronarios. ⁽²⁾

De acuerdo con Golshevsky (2013) describe la enfermedad de Kawasaki como relativamente común con 9-12 casos por cada 100 mil niños menores de 5 años, comparado con la incidencia de enfermedad meningocócica que es de 1 por cada 100 mil niños, ha sobrepasado a la fiebre reumática como la causa más común de enfermedad cardíaca adquirida en la edad pediátrica causando complicaciones hasta en un 25% de los individuos sin manejo. ⁽³⁾ En un estudio canadiense por Manlhiot (2012) hubo casos EK incompleto desde 28-36%, mientras que la falla al manejo con IGIV fue del 10-20%. ⁽⁴⁾

En el pasado la enfermedad estaba subdiagnosticada por la similitud con otros de padecimientos, con reportes incluso con mención a Poliarteritis nodosa. Existen reportes de niños de ancestros japoneses con incidencia de 210.3 por 100 mil niños, con una recurrencia de aproximadamente 3%, mientras que la incidencia más bajo se encuentra en los niños blancos con 13.7 por 100 mil, en EUA hay una incidencia anual de 20.8 por 100 mil. En EUA es más común durante el invierno e inicio de la primavera, con una relación niño: niña de 1.5-1.7 : 1; 76% de los afectados son menores de 5 años de acuerdo con lo reportado por McCrindle y cols (2017). ⁽⁵⁾

Desde principio del milenio se presentó un estudio por Newburguer (2004) con datos en los que se superaba la incidencia de hombres en relación con las mujeres y coincidiendo con todos los reportes. ⁽⁶⁾

En un estudio realizado por Shamsizadeh y colaboradores (2014) mostraron de 104 pacientes estudiados, que la mayoría eran hombres con un 63.5% y 36.5% mujeres, la edad abarcaba de los 3 meses a los 8 años con una media de 33.6 meses, de los cuales 82.7% eran de una zona urbana mientras que un 17.3% de zonas rurales, con predominio en invierno 41.3% y fueron referidos en los meses de febrero a abril, el 61.5% cumplieron los criterios de EK clásico y 38.5% incompleto. ⁽⁷⁾

En un estudio demográfico descrito por Xuefeng y colaboradores (2013) en EUA donde se estudió la EK y la diferenciación con otras enfermedades febriles en pacientes con fiebre y síntomas compatibles con EK, mayores de 7 años, donde se realizaron 3 scores donde presentaba una sensibilidad y especificidad de 95% y con los cuales se realizaron aproximadamente 60% de los diagnósticos de las enfermedades febriles y 75% de EK, se hizo uso de variables clínicas y de laboratorio con análisis multivariado, en las limitaciones del estudio se encontró el juicio clínico y la experiencia del equipo clínico. ⁽⁸⁾

En relación con los datos epidemiológicos presentados por el Dr. Berth (2018) se menciona que existieron documentadas 3 epidemias en Japón en 1979, 1982 y 1986, con una incidencia en 2012 de 264.8 casos por cada 100 mil niños de 0-4 años la cual excedió los datos reportados durante las epidemias, sin embargo es poco claro que ocasionó esta situación, afortunadamente la proporción de patología cardiovascular (aneurismas e infarto) han disminuido a 2.8%, la mayor cantidad de casos son en pacientes con origen asiático, de Islas del Pacífico o hispanos, por lo que demuestra la posibilidad de un rol genético en la patogenia de la EK. ⁽¹⁰⁾

En las guías italianas por Marchesi (2018) se encontraron diferencias considerables entre diferentes áreas geográficas como Asia, Medio Oriente y Europa, con una incidencia de 3.4 hasta 218.6 casos por 100 mil niños menores de 5 años, con una relación de 1.4-1.9 : 1 de hombres a mujeres. Se reporta una incidencia promedio de atípico e incompleto entre 15 a 36% con una alta distribución en los extremos de la edad de presentación (<1 año y >5años). ⁽¹²⁾

En una evaluación que se realiza bianual en Japón donde muestra la relación con la epidemiología y la distribución mundial de la enfermedad, se consideró la EK como una patología emergente en México, mencionado por Yosikazu (2004). ⁽¹³⁾

En México de acuerdo con el Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud (CENETEC), a partir del primer caso publicado en 1977, se han realizado diversas investigaciones sobre este padecimiento. En el Instituto Mexicano del Seguro Social 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), mientras que otro estudio que se realizó 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%. ^(14, 22)

La epidemiología global de la EK fue revisada por Lin y Wu (2017) en Taiwán, donde se menciona que en América Latina se espera mejoría de los reportes con la formación de la Red latinoamericana de la enfermedad e Kawasaki que brindaría una base de datos multinacional de 20 países desde 2013, esta colaborativa sería un modelo potencial para otras regiones, se menciona que Chile ha sido quien ha realizado estudios epidemiológicos en Latinoamérica. ⁽¹⁵⁾

Otro estudio epidemiológico por Uehara (2012) donde realiza la evaluación en Asia, Europa y Estado Unidos menciona que se había realizado una vigilancia pasiva desde 1976, se han creado bases de datos desde en 2006, los análisis de la base de datos no han mostrado un incremento significativo en la incidencia, no se realizó evaluación de la población hispana. ⁽¹⁶⁾

Se realizó un estudio en el Hospital Infantil de México donde se reportaba variables sociodemográficas con resultados como la relación masculino/femenino en 1.2 la cual fue menor con relación a las presentadas en las guías internacionales, EK incompleto con 20.5%, en la mayoría de su población existió bajo índice de sospecha inicial por lo que recibieron manejo antibiótico, En relación con el manejo la mayoría recibió dosis de esteroide. ⁽¹⁸⁾ En otro hospital de México se realizó un

estudio acerca de las manifestaciones cardiacas, hace mención que en nuestro país no se cuenta con una casuística real de la enfermedad y que continúa siendo una enfermedad subdiagnosticada. ⁽¹⁹⁾ Posteriormente en una revisión realizada en México por el Sotelo (2013) se menciona que el primer caso de reportó en 1977, dando lugar a publicaciones de series y casos clínicos, se encuentra que la época del año con más casos es el invierno y primavera con el 55%, con la mayoría de los casos en varones y se administró IGIV en 78% de los pacientes, con una segunda dosis en el 8.8%, el 4.4 5 de los pacientes presentaron como complicación aneurismas coronarios gigantes. ⁽²⁰⁾

MARCO TEORICO

Enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki (EK), es una vasculitis sistémica aguda y de presentación febril, la cual afecta a vasos de pequeño y mediano calibre. En la mayoría de los casos afecta a niños previamente sanos. Descrita por primera vez en Japón en 1967, en el artículo Síndrome agudo febril mucocutáneo con involucro linfoide con descamación específica en dedos de manos y pies. ⁽¹⁾

Se cree que puede ser producida por un agente infeccioso o viral y se le atribuye a una susceptibilidad genética a padecerla. Entre los grupos etarios más afectados están niños en los primeros cinco años de vida. Los datos epidemiológicos están disponibles principalmente en Asia, así como Europa y Norte América.

Diversos estudios han demostrado que los niños en el este de Asia tienen mayor riesgo de padecerla; sin embargo, se presenta en diversas partes del mundo. Las principales complicaciones que produce son de origen cardiaco, siendo la formación de aneurismas de las arterias coronarias una de las primeras como también la ectasia, estenosis de la arteria coronaria, trombosis, infarto cardiaco, arritmias o muerte súbita; incluso oclusión arterial periférica.^(3,4,7)

La presentación de estas complicaciones suele ocurrir generalmente en pacientes que no recibieron tratamiento de manera oportuna. La mortalidad y la frecuencia del desarrollo de aneurismas han disminuido de manera drástica; como resultado de la terapia de inmunoglobulina intravenosa. Además, un diagnóstico precoz es fundamental para lograr un beneficio óptimo para el paciente. ^(3,5,10,11,12)

La cardiopatía, producto del EK, se desarrolla con mayor frecuencia en la niñez en países del primer mundo, como en aquellos en vías de desarrollo. Como ejemplo, en Estados Unidos y Japón la EK ha sustituido a la fiebre reumática como principal causa de cardiopatía adquirida. ^(5,12) El tratamiento estándar más usado ha sido el uso de IGIV más ácido acetilsalicílico oral, entre los primeros 10 días del inicio de la patología. El uso de estos fármacos ha prevenido el desarrollo de las patologías cardiacas antes mencionadas y el control de estas; cuando estos pacientes han alcanzado la adultez. ^(4,9,12)

EPIDEMIOLOGÍA E INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Mediante diversas investigaciones se ha establecido que la mayoría de los casos de la enfermedad de Kawasaki es propia de niños en edad pediátrica, por lo general conlleva un 80% de estos casos en niños menores de cinco años, también se presenta en lactantes menores de 6 y 3 meses. Se ha visto un poco de dificultad diagnóstica, en estos últimos pacientes debido a su presentación atípica. ^(3,4,5,6,12)

Esta enfermedad presenta un pico incidencia en los primeros 24 meses de vida. En porcentaje el 50% comprende pacientes menores de dos años, aunque hay algunos reportes con descripción de casos neonatales, en adolescentes y algunos en adultos. ^(2, 12) El sexo más afectado es el masculino que el femenino en una relación de 1.5:1. ^(3,5,6,9,12) Además, la EK se presenta según variación estacional, en su mayor parte a finales de invierno y en primavera en el caso de zonas tropicales, así como zonas extra tropicales del hemisferio sur hay una falta de asociación con picos de presentación relacionado a la época del año, esto se ha teorizado que tiene relación con las corrientes de aire, además de la difusión epidémica de la EK debido a la transportación de micotoxinas desde Asia. ⁽¹²⁾ En Estados Unidos se presentan más frecuentemente en niños que en niñas con una relación de 1.5-1.7: 1, de éstos alrededor de 76% con menores de 5 años. ^(2, 5)

En cuanto a la frecuencia de presentación, varía de manera considerable de unos países a otros, principalmente, de unas razas a otras, con mucha más frecuencia en el Este de Asia; o en pacientes que viven en otros países; pero son de descendencia asiática. En los países subdesarrollados, la incidencia es en su mayor parte desconocida y la determinación de esta enfermedad, puede ser incompleta. A nivel mundial desde principios hasta mediados del año 2000, muchas naciones han demostrado un incremento significativo de niños diagnosticados con EK. Sin embargo, no está claro, si esto representa un aumento real en la incidencia de la enfermedad, o si corresponde a un incremento en el diagnóstico por conocimiento de la enfermedad. ^(3, 6, 10)

De acuerdo con la Guía de Diagnóstico, tratamiento y manejo a largo plazo de la Enfermedad de Kawasaki de la American Heart Association (AHA) se menciona que la mejor documentación se encuentra en Japón, también es en este país donde

existe una mayor presentación de recurrencias con menores comparativamente con otros grupos raciales y etnicidades. Se ha comparado la recurrencia en Japón, Canadá y EUA, en este último se muestra una recurrencia de 1.7% pero en pacientes de origen asiático incrementaba a 3.5% similar a los reportado en Japón y tiene como principal factor de riesgo ser menor de 3 años para complicaciones vasculares; mientras que en Canadá tiene una recurrencia al año y medio similar reportada a los previos. Se ha encontrado también un componente familiar de alrededor de 1%, entre hermanos con riesgo de 2.1% y en caso de ser de origen japones se incrementa 10 veces comparado con la población general; con presencia del cuadro en promedio a los 10 días del primer caso. En el caso de pacientes gemelos idénticos tiene un riesgo que corresponde al 13%, siendo esto consistente con la predisposición tanto por cuestiones genéticas como por exposición a los agentes (patogénicos o ambientales). (5,12)

De acuerdo con las complicaciones reportadas, la incidencia de aneurismas en aproximadamente 15-25% en pacientes no tratados y menos del 5% en pacientes manejados con dosis de IGIV en los primeros 10 días de establecimiento del cuadro (fiebre). Sin embargo, tiene como factor de riesgo el sexo masculino, así como menores de 12 meses y mayores de 5 años, además de formas recurrentes, manejo tardío con IGIV y elevación de la PCR. (7,12).

La mortalidad relacionada con la EK es debida principalmente a secuelas cardiológicas, tiene el pico de mortalidad a los 15-45 días de inicio de la fiebre siendo esto a corto plazo y a largo plazo aun en los pacientes adultos de 0.01% en Japón. (3,5,7,11,12)

ETIOLOGÍA

No existe una prueba de diagnóstico específica para esta patología; siendo lo más usados los criterios clínicos para el diagnóstico de esta. También existe una hipótesis que los niños con KD pueden ser genéticamente predispuestos a padecer la enfermedad de Kawasaki. (4,5, 7,10)

Se han propuesto una variedad de teorías de la base patológica, epidemiológica y datos demográficos. En lo que respecta a la respuesta inmunológica la enfermedad de Kawasaki, es una enfermedad inflamatoria sistémica que afecta especialmente a las arterias coronarias de mediano calibre; resultado de la infiltración de células inflamatorias en los tejidos vasculares, produciendo en ciertos casos y a largo plazo daño en las arterias coronarias. ^(5,12)

En muestras analizadas de autopsia, se han encontrado células plasmáticas productoras de IgA, cuerpos de inclusión citoplasmáticas. ⁽¹²⁾

El desarrollo de la arteritis inicia del 8-9º día de evolución, los aneurismas inician su formación en las capas medias e íntima de las arterial con ruptura parcial de la lámina elástica interna y externa. La pared vascular no tolera la presión diastólica por lo que se deforma siendo así formado un aneurisma, cuando estos se calcifican es alrededor de los 2-3 años. ^(10,12)

Las células inflamatorias que intervienen en este proceso pueden incluir células T (células T CD8, neutrófilos, eosinófilos, células plasmáticas (inmunoglobulina A [IgA], y macrófagos. Se ha observado células plasmáticas de IgA en el tracto respiratorio y las arterias y esto sugeriría que un agente etiológico no identificado, entra a través de las vías respiratorias y se propaga a través del torrente sanguíneo a las arterias coronarias. ^(3, 6)

En aquellas muertes que ocurren dentro de las primeras dos semanas del inicio de la fiebre se observa un infiltrado de neutrófilos en la pared arterial y puede representar una respuesta inmune innata. Todo esto quizás probablemente al resultado de la hiperreactividad inmune a una variedad de factores desencadenantes en el huésped (NA polimorfismo en el gen ITPKC, un controlador negativo de células T, asociado al cromosoma 19q13.2, que se le atribuye la enfermedad. ^(5, 10)

Por otro lado, en lo que se refiere a etiología infecciosa, datos epidemiológicos sugieren que la enfermedad de Kawasaki puede ser inducida por un agente transmisible infeccioso e incluso coexistir con proceso infeccioso. Para sustentar

esta teoría se han encontrado las siguientes similitudes entre KD y otras patologías pediátricas infecciosas:

La enfermedad de Kawasaki presente un cuadro clínico similar a las enfermedades contagiosas exantemáticas como el sarampión y la escarlatina. En cuanto a predominancia según sexo los niños son más susceptibles a padecerla que las niñas; en general el sistema inmune varía en ambos sexos y se observa una variedad de infecciones en hombres. Por ej. Meningitis, enteritis por *Campylobacter*. Otra característica es que la enfermedad suele ser común en los niños menores de cinco años e infrecuente en menores de seis meses. (3, 4, 5, 7, 10,12).

FASES CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD

Existen 3 fases descritas que son las siguientes:

- Fase aguda:
 - o Tiene una duración de alrededor de 2 semanas y se caracteriza por el predominio de neutrófilos y macrófagos. Corresponde a los cambios iniciales del endotelio que posteriormente progresan a la adventicia, con necrosis que gradualmente destruirá la adventicia, resultado en ectasia o aneurisma. Clínicamente se presentará la fiebre y los signos clásicos. (3,5,11,12)
- Fase subaguda o crónica:
 - o Inicia a los 15 días y es caracterizada por la presencia de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos que migran al lumen y alteran la adventicia. La infiltración celular en las membranas elásticas. La resolución de la inflamación puede ser seguida por un episodio predominado por macrófagos que favorece la producción de citocinas y progresa a la fase final. Este involucro de la inmunidad tanto inmediata como adquirida confirma la presencia de variables polimorfismo genéticos con funciones reguladoras. Desde la 3ª – 4ª semana con presencia de defervescencia, desaparecen los signos clásicos, cursa con irritabilidad, anorexia, conjuntivitis, descamación

cutánea en dedos, trombocitosis, pueden aparecer los aneurismas y aumenta el riesgo de muerte súbita. (3,5,11,12)

- Fase de convalecencia:
 - o Caracterizada por la proliferación de miofibroblastos que forman una masa concéntrica que oblitera el lumen, así como la participación de citocinas pro fibróticas (IL4, IL 13). A partir de la 5ª semana y hasta 8 semanas. Desaparecen todos los signos y síntomas, los parámetros inflamatorios se han normalizado, pueden cursar con eventos cardiovasculares por disfunción endotelial. (3,5,11,12)

CARACTERÍSTICAS DEL CUADRO CLÁSICO DE KAWASAKI

Los signos y síntomas útiles en el diagnóstico están integrados en los Criterios diagnósticos y se representan así:

- Presencia de fiebre por 5 o más días
- Conjuntivitis bilateral no exudativa
- Eritema de labios y mucosa oral
- Cambios en las extremidades
- Rash cutáneo
- Linfadenopatía cervical

Fiebre

Referida como de alto grado y de difícil control, en la ausencia de la terapia adecuada puede persistir en promedio 11 días, aunque existe reportes que mencionan que continua hasta 4 semanas. (3,5,11,12)

Conjuntivitis bilateral no exudativa.

Involucra la conjuntiva bulbar, respetando el limbo, la zona avascular circundante al iris, no es dolorosa y aparece posterior a la fiebre. Puede ocurrir iridociclitis leve o uveítis anterior que se observa con lampara hendida, pero se resuelva rápidamente, resolución de 2-8 semanas. (3,5,11,12)

Cambios en la cavidad oral y en labios

Se incluyen el eritema, sequedad, fisuras labiales, descamación, sangrado de labios, lengua en fresa con eritema difuso de la mucosa orofaríngea. (3,5,11,12)

Rash cutáneo

Usualmente se presenta como polimorfo, no específico, aunque se describen comúnmente la erupción maculopapular en el 90% de los casos, a los 3-5 días de aparición de la fiebre, no hay presencia de vesículas. Ocasionalmente puede ser tipo urticaria, escarlatiniforme, eritrodermia, micropustular o pustular. (3,5,11,12)

Eritema de palmas y plantas

Acompañado de induración dolorosa de ambas manos y pies, a las 2 a 3 semanas posterior de que se estableció se presentara con descamación periungueal que se existen al resto de las palmas y plantas, presentando un patrón en guante. Las líneas de Beau corresponden a líneas transversales a través de las uñas que aparecen aproximadamente 1 a 2 meses después del establecimiento de la enfermedad. En la fase aguda puede existir eritema de la región perineal y descamación (típico de EK). (3,5,11,12)

Linfadenopatía cervical

Es el menos común de los criterios, usualmente unilateral, presente en el triángulo anterior cervical con más de 1 ganglio y más de 1.5 cm de diámetro, firme, no fluctuante, no asociado al eritema en piel y no responde a manejo antibiótico. (3,5,11,12)

Otros hallazgos clínicos en la Enfermedad de Kawasaki

Cardiovascular: coro arteritis, pericarditis, miocarditis, endocarditis, arritmia, regurgitación mitral, aortica y/o tricúspidea, dilatación aortica en fase tardía, falla cardiaca, shock, fenómeno de Raynaud, gangrena.

Articular: artritis, artralgia.

Sistema nervioso: irritabilidad, meningitis aséptica, encefalopatía, convulsiones, ataxia, pérdida neurosensorial de la audición, parálisis facial.

Gastrointestinal: diarrea, vomito, dolor abdominal, abdomen agudo, hepatomegalia, ictericia, hydrops, pancreatitis, ictericia colestásica, abscesos retrofaríngeos.

Sistema urinario: piuria estéril, proteinuria, uretritis, edema testicular.

Cutáneo: BCG itis.

Respiratorio; tos, rinorrea, neumonía de lenta resolución, nódulos pulmonares, infiltrado nodular. (3,5,11,12)

CUADRO DE KAWASAKI ATÍPICO E INCOMPLETO

Kawasaki incompleto: ocurre en los pacientes presentado la fiebre típica sin el número suficiente de criterios clínicos con o sin aneurismas.

Kawasaki atípico: presencia de la fiebre típica y con signos y síntomas diferentes de la EK principales como convulsiones, meningitis, parálisis facial abdomen agudo, pancreatitis, ictericia colestásica, artritis, lesión renal y neumonía. (2,3,6, 10,12)

COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Las complicaciones más relevantes corresponden a nivel cardiovascular y de estas las más importantes son los aneurismas. La dilatación coronaria puede comenzar como ectasia, con ligera expansión de menos de 5 mm, moderada de 5-8 mm y gigante de más de 8mm. En su mayoría los aneurismas ocurren en los segmentos proximales y a nivel de las ramificaciones. La mayoría de las aneurismas coronario o ectasia leve tiene buen pronóstico a 6 semanas, pero en los que persisten tiene riesgo de estenosis y/o trombosis, sin embargo, los gigantes regresaran a la normalidad. Los vasos reparados pueden tener una remodelación sin una integridad completa, pero con progresión de la hiperplasia y fibrosis que lleva a cambios estenóticos de la arteria lo cual puede concluir en casos de muerte súbita. A nivel cardiovascular pueden existir también la miocarditis pericarditis miopericarditis, insuficiencia vascular, arritmias, disfunción o falla cardiacas. (2,3,6, 10,12)

Otras complicaciones pueden ser hipoalbuminemia, desequilibrio hidroelectrolíticas, disfunción hepática, colecistitis, convulsiones, diarrea vomito, deshidratación, síndrome de activación de macrófagos, choque. (2,3,6,10,12)

Recurrencia

La recurrencia cursa con los mismos síntomas de la EK inicial, los factores de recurrencia están descritos como fiebre que no remite, resistencia a la IGIV, elevación de transaminasas, disminución de la hemoglobina y cursan con mayor riesgo de aneurismas. Se deberá realizar diagnóstico diferencial con síndrome auto inflamatorios. (5,6,9)

HALLAZGOS EN LABORATORIO

Sin embargo, entre los hallazgos de laboratorio podemos encontrar leucocitosis en la fase aguda, con predominancia de granulocitos maduros e inmaduros; anemia normocítica normocrómica, que resuelve posterior al cuadro agudo. Elevación de los reactantes de fase aguda como VSG y PCR. La trombocitosis característica la encontraremos en la fase subaguda, es raro que curse con trombocitopenia, pero puede ser dato de CID y de riesgo de complicación de anormalidades arteriales. En el 40-60% de los pacientes existe elevación de las transaminasas o de la GGT, además de 10% con hiperbilirrubinemia. Hipoalbuminemia es común y se asocia a mal pronóstico y cuadros más severos. Piuria estéril en el 80% y en el caso de una punción lumbar con pleocitosis del 30% con predominio de mononucleares y niveles normales de glucosa, así como proteínas normales. (6,12)

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico en clínico. Los exámenes de laboratorio al no ser específicos no se recomiendan más que para el apoyo del diagnóstico del paciente que cursa con datos clínicos sugerentes de la enfermedad. (3,4,5,6,9,12)

Ecocardiografía

Es una herramienta que deberá ser realizada por un cardiólogo con experiencia en la edad pediátrica, deberá visualizar las áreas coronarias que incluyen la coronaria

izquierda, descendente, circunfleja, izquierda anterior, coronaria derecha y posterior descendente. Cambios en la función ventricular, regurgitación mitral o aórtica, así como estenosis.

Es la opción de elección en las primeras 6 semanas posterior al cuadro, sin embargo, la TAC y la RM con angiografía son requeridas para la estadificación del riesgo en niños en crecimiento. Se recomienda TAC con angiografía en los casos en los cuales exista duda de un falso positivo para la confirmación de aneurismas, definir el calibre y la morfología del aneurisma, identificación de la trombosis coronaria y las oclusiones, revelar datos de isquemia cardíaca.

La RM con angiografía para los mayores de 8 años como confirmación de los aneurismas, identificar otras dilataciones, valoración de función sistólica regional o global bilateral.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Habitualmente se tendrá que hacer el diagnóstico diferencial con las siguientes enfermedades infecciosas: ^(6,8)

- Virales: rubeola, adenovirus, citomegalovirus, virus de Epstein Barr, parvovirus B19, herpes virus.
- Escarlatina
- Infección por *Mycoplasma pneumoniae*
- Síndrome de shock tóxico
- Síndrome de piel escaldada
- Bartonelosis
- Fiebre de las montañas rocallosas
- Tularemia
- Leptospirosis

No infecciosas:

- Reacción de hipersensibilidad por fármacos
- Síndrome de Steven Johnson
- Poliarteritis nodosa
- Síndromes autoinmunes
- Sarcoidosis
- Acrodinia

TRATAMIENTO

El objetivo del manejo es disminuir la reacción inflamatoria para minimizar el riesgo de complicaciones (aneurismas). El manejo de primera línea es la Inmunoglobulina intravenosa (IGIV), desde que se inició su uso en la década de los 80s ha disminuido la incidencia de aneurismas, es necesario sea administrada en los primeros 7 días de manejo, sin embargo, hasta un 15-20% de los pacientes serán resistentes al manejo. La indicación terapéutica de la IGIV es en la fase aguda con cuadro típico, atípico o incompleto a una dosis de 2 gramos/kilogramo/día en una infusión única.

(5)

El ácido acetilsalicílico se utiliza a dosis medias o altas para el efecto antiinflamatorio y posteriormente dosis bajas para función antiagregante plaquetario. La dosis corresponde de 80 a 100 miligramos/kilogramo/día en EUA y 30 a 50 miligramos/kilogramo/día en Japón dividido en 4 dosis, 48 hrs posterior a defervescencia se disminuye la dosis a 3-5 miligramos/kilogramo/día por al menos 6 a 8 semanas. (2,3,4,6,10,12)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Se ha identificado la enfermedad de Kawasaki de forma cosmopolita. Se trata de una enfermedad febril. La patología de origen cardiovascular producto del EK, se desarrolla con mayor frecuencia en la niñez en países del primer mundo, es la primera causa de patología cardíaca no congénita en la infancia. ^(4,2,5,12)

La enfermedad de Kawasaki es una afectación multisistémica con una baja incidencia a excepción de la región de las islas del Pacífico y Asia, mientras que en Japón en 2012 se reportó una incidencia de 264.8 por 100 mil niños en Estados Unidos se reporta de 20.8 por 100 mil habitantes, en cuanto a reportes de América Latina en Chile se reporta de 6.8 por 100 mil habitantes, ^(5,12) no existen estadísticas a nivel estatal o nacional, por lo que se realiza este proyecto terminal en el Hospital del Niño DIF debido a que es centro de referencia de pacientes con diagnóstico de EK y poder así determinar la incidencia y porcentaje de casos.

De lo que obtenemos la siguiente pregunta:

- ▶ ¿Cuál es la incidencia de los pacientes diagnosticados en el Hospital del Niño DIF con enfermedad de Kawasaki?

JUSTIFICACIÓN

Se realiza este proyecto de investigación para determinar la frecuencia de los casos diagnosticados en la unidad hospitalaria y poder realizar la comparación de la incidencia reportada a nivel nacional e internacional con la presentada en el Hospital del Niño DIF, debido a que se ha presentado un alto número de casos principalmente en la época invernal en nuestro centro de referencia estatal y es la principal patología cardiovascular adquirida en la infancia, siendo inespecífica en su cuadro de presentación y no existe una prueba diagnóstica de elección, causante de morbilidad en adultos jóvenes al no ser diagnosticada y manejada de manera oportuna, siendo un beneficio el que se difunda la información y conocimiento acerca de esta patología, evitando así las complicaciones a los jóvenes y un gasto tanto al sector salud como a las familias. Dentro de la revisión se encuentra que existe insuficiente información acerca de la epidemiología a nivel nacional, con pocos reportes de series de casos desde 1977 y sin presentación de la incidencia nacional, por lo que se considera es una oportunidad para iniciar el aporte de reportes epidemiológicos como el cálculo de incidencia y frecuencia en nuestro país y estado, esta patología ya ha sido motivo de estudio en otros países de Latinoamérica, el realizar investigación en esta área nos permitirá difundir información acerca de esta enfermedad. Por este motivo se realiza el abordaje para obtener el número de casos e incidencia presentados de 2012 – 2017, la información por género y grupo de edad para compararlo con los reportes internacionales, también se determinarán de los municipios con mayor número de casos, el mes y el año, las complicaciones y la fase (aguda, subaguda y convalecencia) en la que se realiza el diagnóstico ya que el manejo terapéutico depende de esto y de la actividad propia de la enfermedad posterior a la infusión de la dosis de gammaglobulina y esteroide; de esta manera se iniciarán los reportes en nuestro país.

OBJETIVO GENERAL

Determinar la incidencia de la enfermedad de Kawasaki en el periodo de enero 2012 a diciembre de 2017 en el Hospital del Niño DIF Hidalgo.

Objetivos específicos

- ▶ Determinar la incidencia anual y el porcentaje de casos de la enfermedad de Kawasaki en sus diferentes formas clínicas.
- ▶ Identificar la edad, el género y el municipio con mayor frecuencia de la Enfermedad de Kawasaki en este periodo.
- ▶ Cuantificar el número de casos por fase y temporalidad de la enfermedad de Kawasaki.
- ▶ Determinar el número complicaciones asociadas a la enfermedad de Kawasaki.
- ▶ Determinar el porcentaje del tratamiento utilizado en los pacientes con enfermedad de Kawasaki del HNDIF.

MÉTODOS

Contexto de la investigación

Tipo de investigación

Es una investigación de tipo descriptivo, observacional y retrospectivo, de todos los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki en el Hospital del Niño DIF en el periodo de enero 2012 a diciembre 2017.

SELECCIÓN DE LA POBLACIÓN

Se obtiene la información de expediente electrónico de pacientes con grupo de edad de lactantes a preescolares (1 mes a 5 años 11 meses) que cumplan los criterios de inclusión para EK clásico, incompleto y atípico.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes que comprendan los grupos de edad desde lactantes hasta preescolares con diagnóstico de EK
- Pacientes con diagnóstico inicial entre enero 2012 a diciembre 2017 y que cumplan con los siguientes criterios:
- Clásico: criterios con fiebre mayor o igual a 5 días más cambios en las extremidades, exantema polimorfo, inyección conjuntival bilateral, cambios en mucosa y labios, adenopatía cervical, con exclusión con clínica similar.
- Incompleto: fiebre típica sin el número suficiente de criterios clínicos con o sin aneurismas.
- Atípico: fiebre típica y con signos y síntomas diferentes de la EK principales (clásico).

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes que cursaron con fiebre menor o igual a 4 días de evolución, ya que no cumplen con la definición mencionada en las Guías de Práctica clínica utilizadas.
- Pacientes que cursaron con enfermedades exantemáticas, ya que podrían tratarse de diagnósticos diferenciales.

- Pacientes cuyo diagnóstico se haya realizado fuera de esta unidad hospitalaria ya que se valoraron en servicios de la consulta externa y no se describe las características principales de la enfermedad y el estudio corresponde a diagnósticos realizados exclusivamente en el Hospital.

MARCO MUESTRAL

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Para este estudio no se utilizó la totalidad de los casos, 116 pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki, que cumplen con los criterios de inclusión, compuestos por 74 pacientes de sexo masculino y 42 de sexo femenino.

INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN

Se toma información obtenida mediante expediente electrónico de nuestra unidad, la cual se organizó y concentró mediante tablas con descripción de frecuencia, porcentajes e incidencia.

RESULTADOS

Entre enero de 2012 y diciembre de 2017, se registraron 266, 937 pacientes atendidos en el Hospital del Niño DIF Hidalgo, de los cuales se identificaron 116 casos de Enfermedad de Kawasaki desde el mes de edad hasta los 5 años 11 meses, con un total de 74 masculinos y 42 femenino. La incidencia en el periodo de estudio fue de 0.043% (Figura 1).

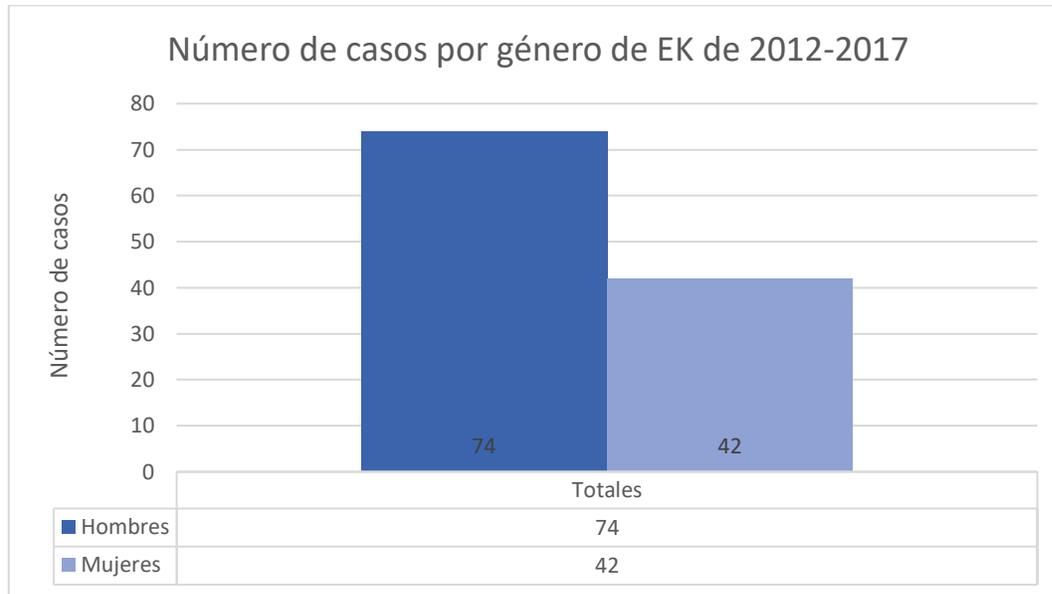


Figura 1. Número de casos totales por género de la EK de 2012-2017.

Los pacientes con EK presentaron las siguientes características: el 85.8% fueron del sexo masculino y el grupo de edad más frecuente fue de 1 mes a un año, excepto en el sexo femenino que fue más frecuente en lactantes de 1 año 1 mes hasta 2 años (Figura 3). La EK clásica fue la más frecuente con el 54% de los casos, seguido por el incompleto 41% de los casos, de los cuales fue mayor en el grupo de los hombres y por último el grupo de EK atípico en cual se mantuvo con resultados similares por género (Figura 2).

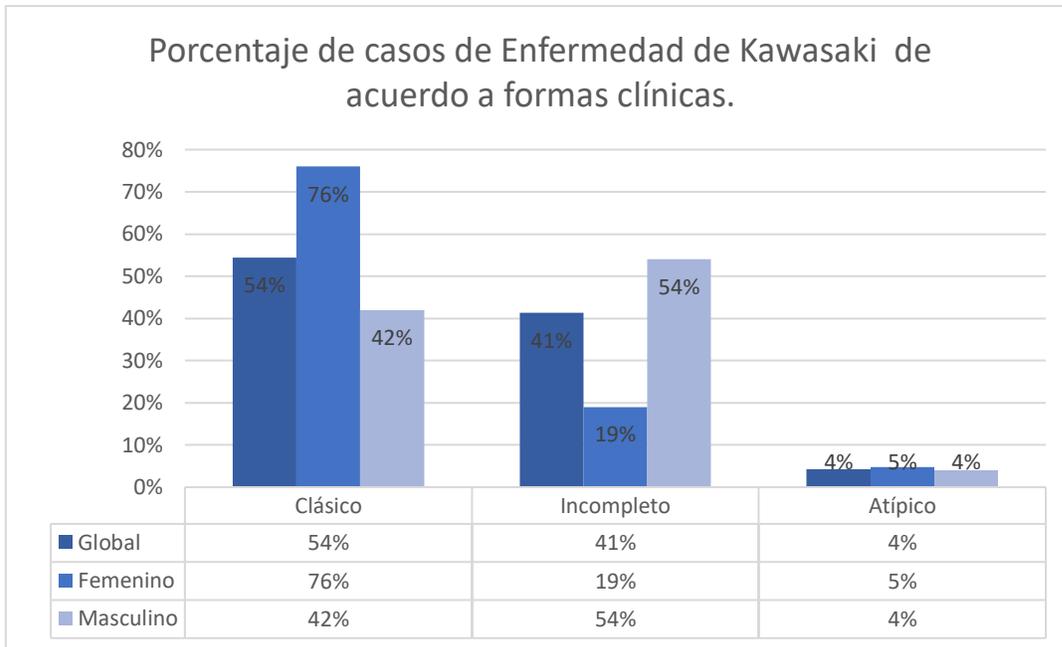


Figura 2. Porcentaje de casos de enfermedad de Kawasaki de acuerdo con formas clínicas.

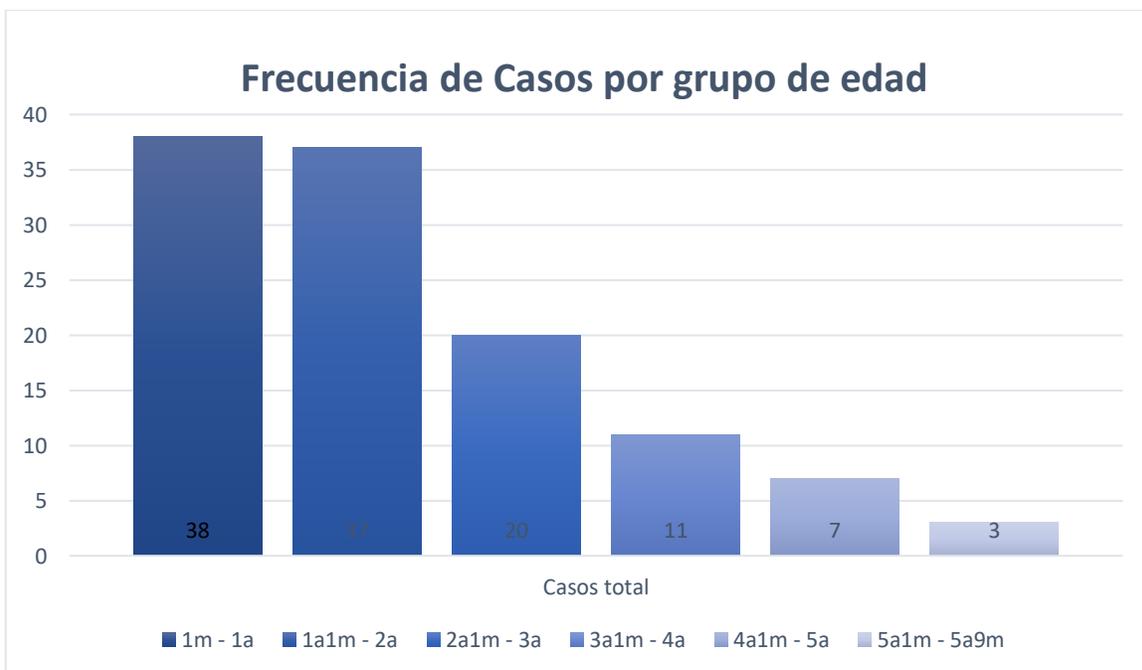


Figura 3. Frecuencia de casos de EK de acuerdo con grupos de edad.

El sitio con mayor número de casos fue Pachuca con un total de 25 casos (21%), sin embargo, Mineral de la Reforma y el grupo de Otros obtuvieron el 11% y el 16% respectivamente, la posible causa de estos datos se deba a la cercanía con el Hospital, en el grupo Otros se incluyen municipios cercanos a la unidad pero que no pertenecen al Estado de Hidalgo (Figura 4).

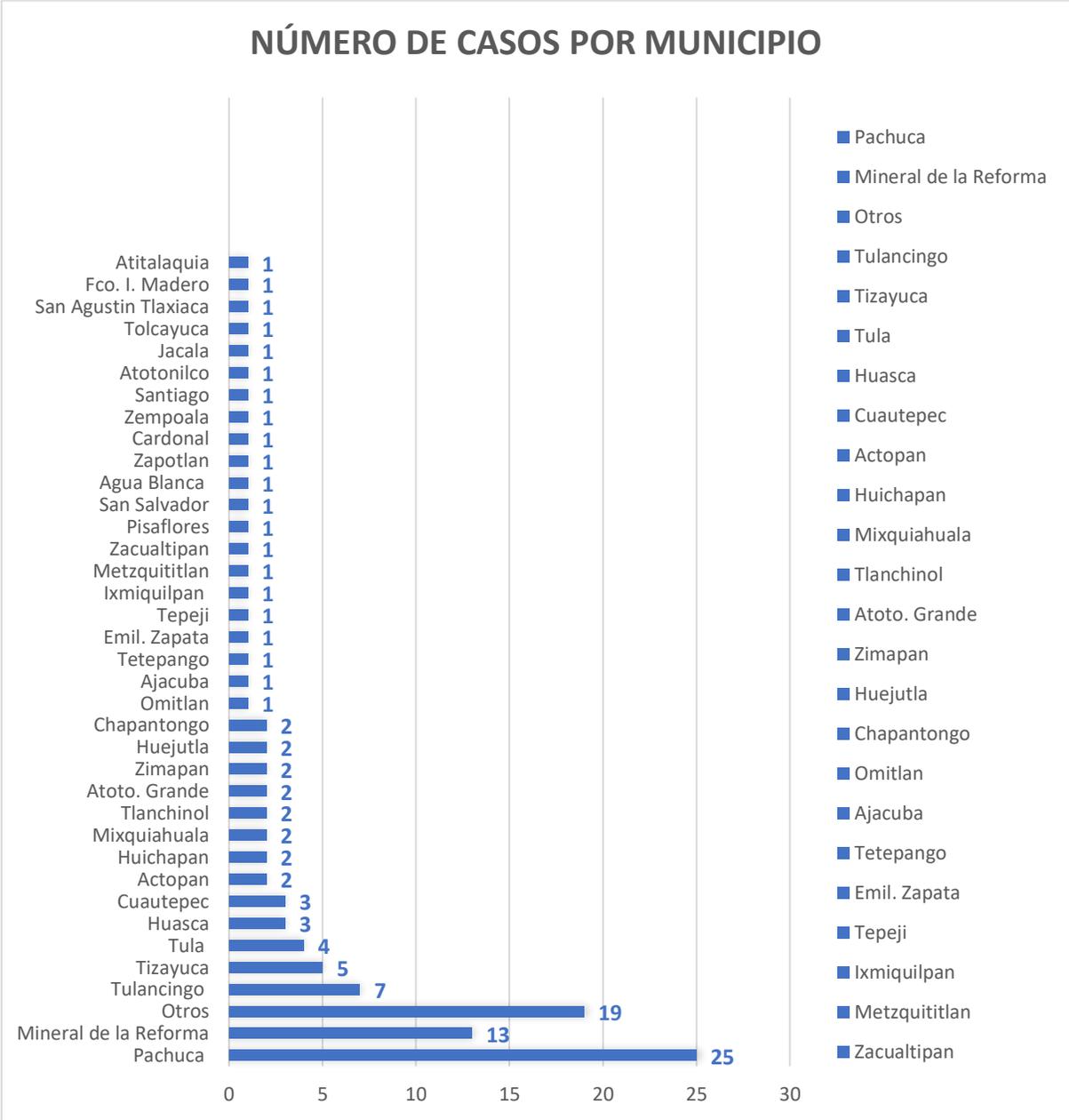


Figura 4. Frecuencia de casos de EK por lugar de origen.

Se registraron en el 2017 el mayor número de casos, con un total de 29, siendo en su mayoría más frecuente en el sexo masculino (Figura 5). De acuerdo con las formas clínicas de presentación, la más frecuente fue EK clásico (Figura 6).

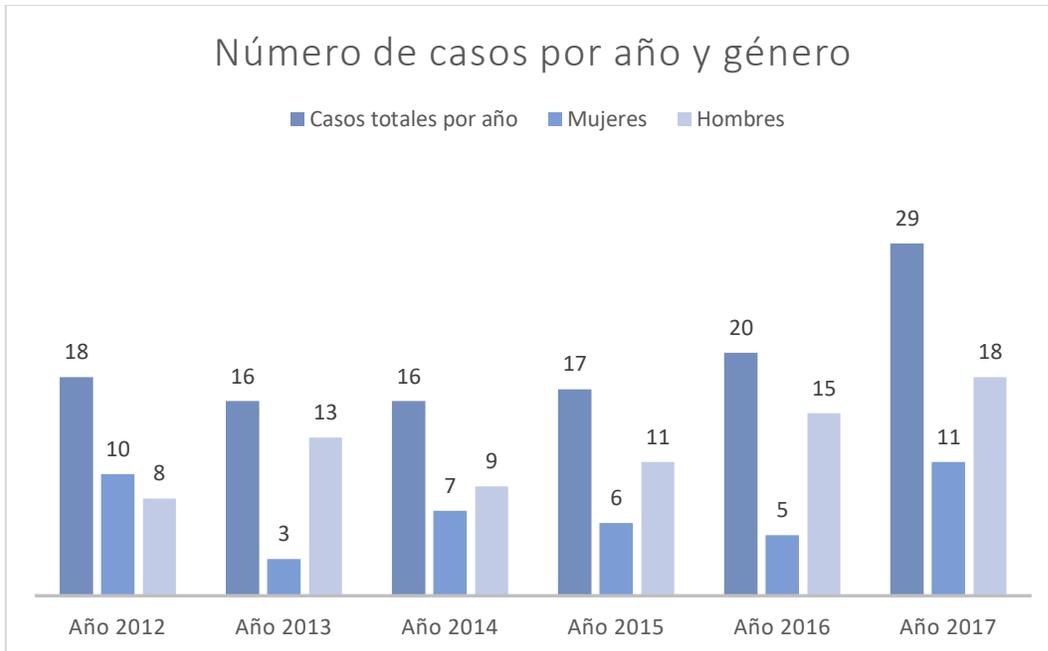


Figura 5. Número de casos de EK presentados por año de presentación y por género.

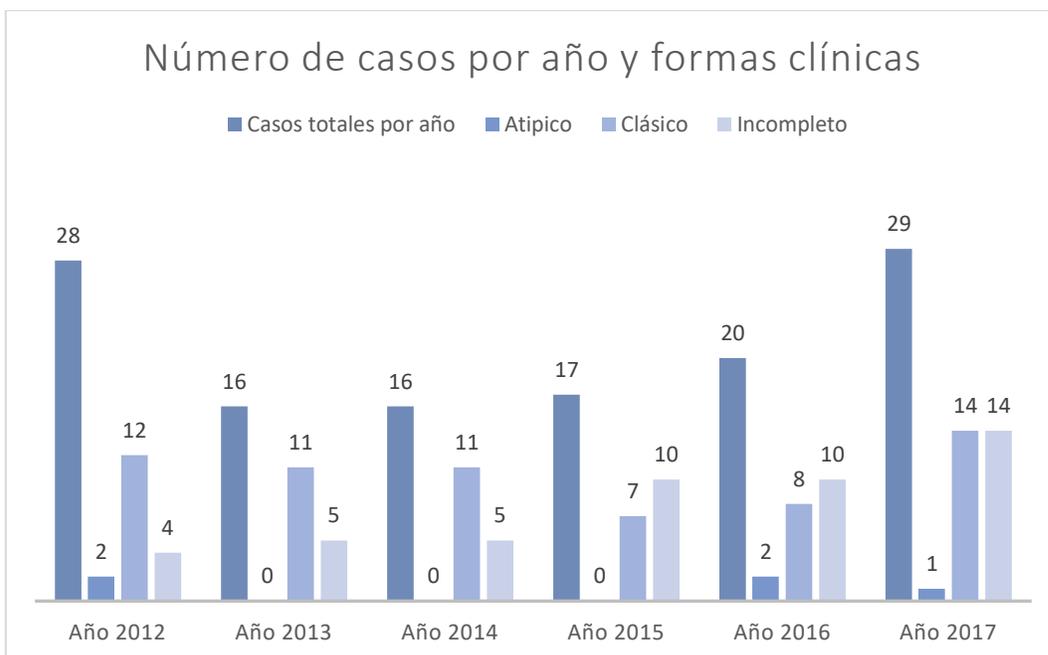


Figura 6. Número de casos de EK de acuerdo con las formas clínicas.

Incidencia anual de EK donde se presenta un incremento en la incidencia en el año 2017 tanto por género como manera global, donde se alcanzó una incidencia de 0.07, en el sexo femenino de 0.06 y masculino de 0.08 (Figura 7).

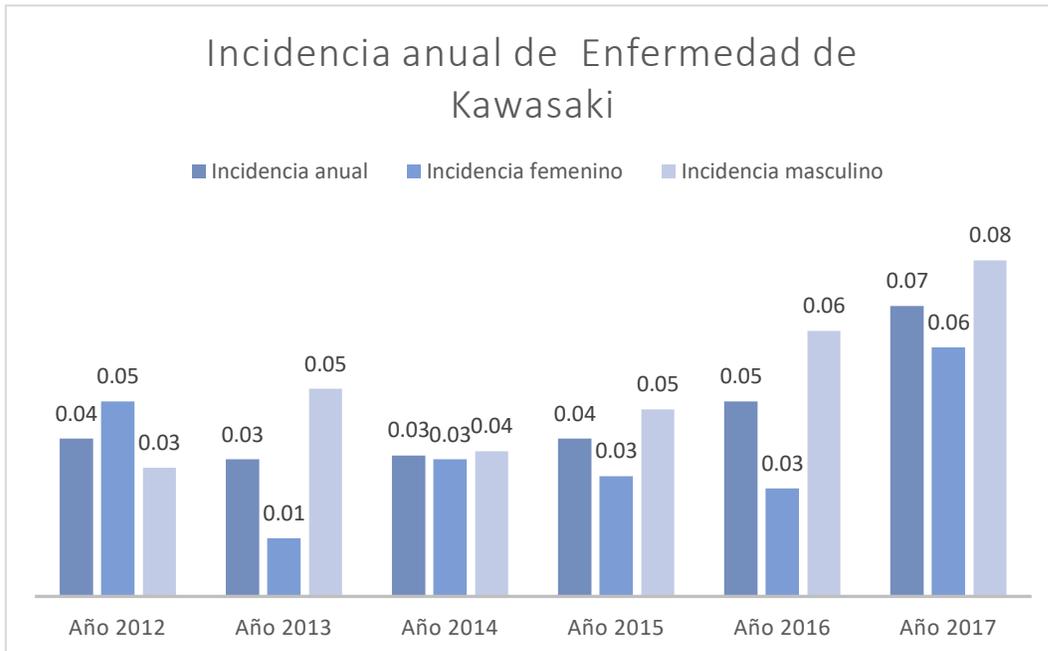


Figura 7. Incidencia anual de Enfermedad de Kawasaki.

El promedio de casos de acuerdo con la estación del año de 2012 - 2017 demostró ser mayor en el periodo invernal (6.6) y alcanzó su menor presentación en el otoño con 3.1 (Figura 8). En cuanto al reporte de promedio de casos mensual se encuentra con mayor presentación en el mes de diciembre con 2.5 y el menor en el mes de septiembre con 0.3 (Figura 9).

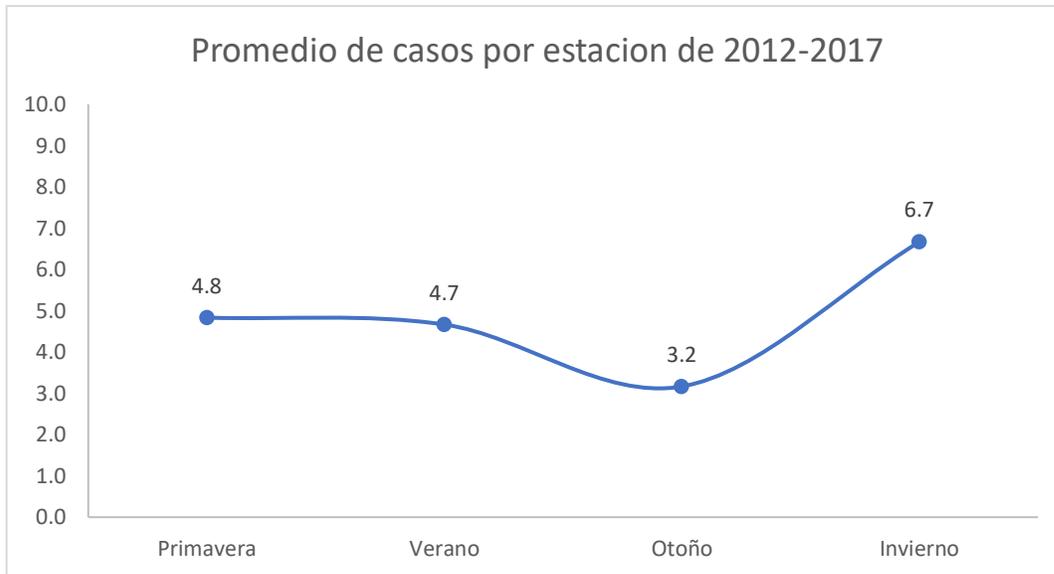


Figura 8. Promedio de casos de EK por estación de 2012-2017.

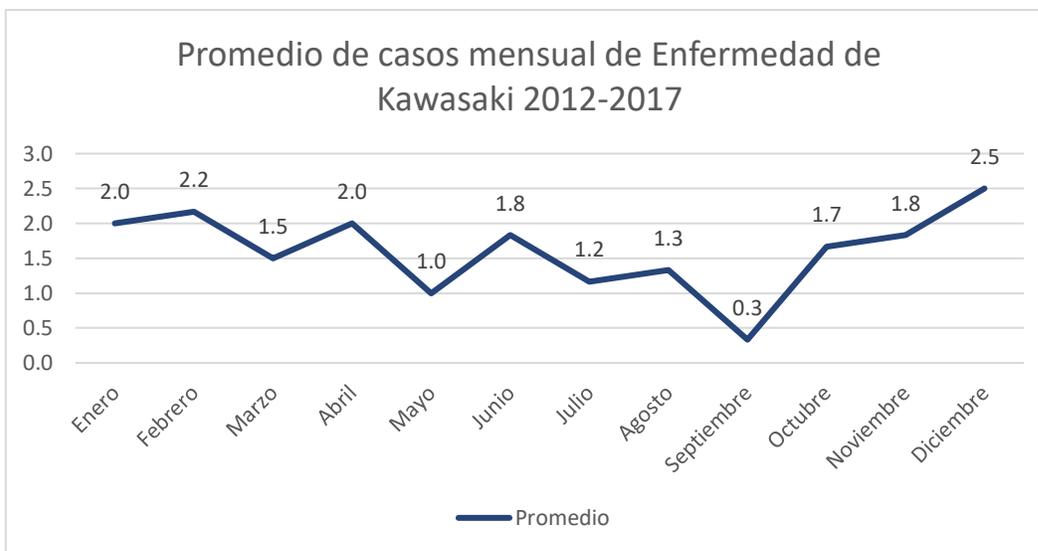


Figura 9. Promedio mensual de casos de Enfermedad de Kawasaki 2012 – 2017.

La mayoría de los casos se presentó en fase aguda con un total de 104 casos, mientras que no se presentó ninguno en fase de convalecencia (Figura 10).

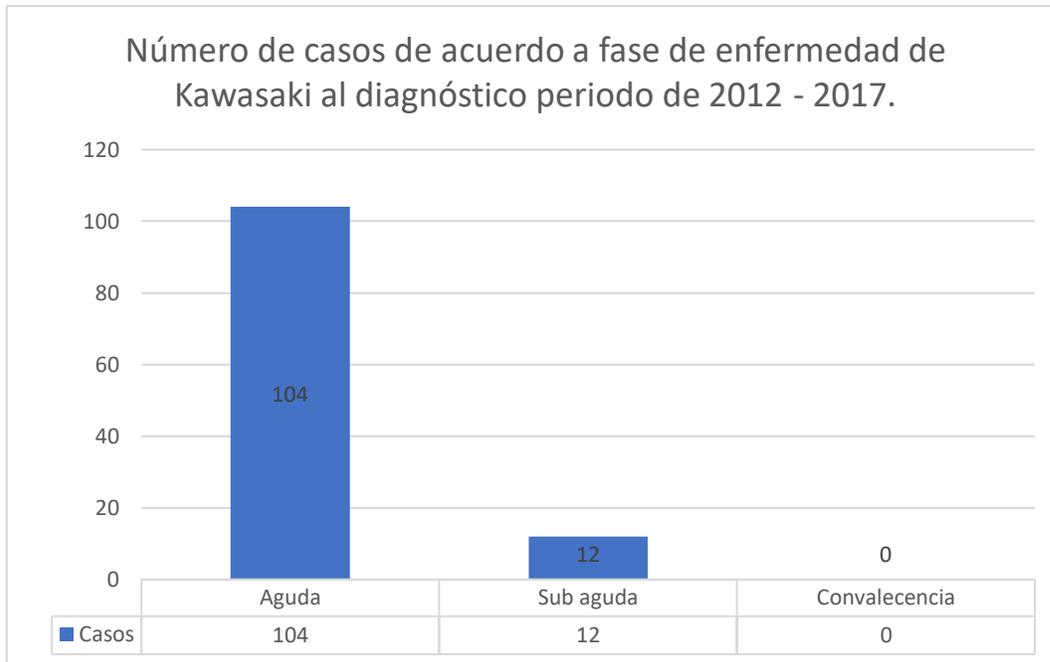


Figura 10. Número de casos de acuerdo con fase de enfermedad de Kawasaki al diagnóstico periodo de 2012 - 2017.

En cuanto al manejo el 84.5% de los casos se les administró una dosis de IGIV a dosis de 2 gramos/kilogramo/dosis, sin embargo, el 5.2 % requirió de una segunda dosis y el 8.6% debió manejarse de manera conjunta con esteroide, solamente dos casos (1.7%) no se administró dosis de inmunoglobulina por tiempo de evolución mayor a 10 días (Figura 11).

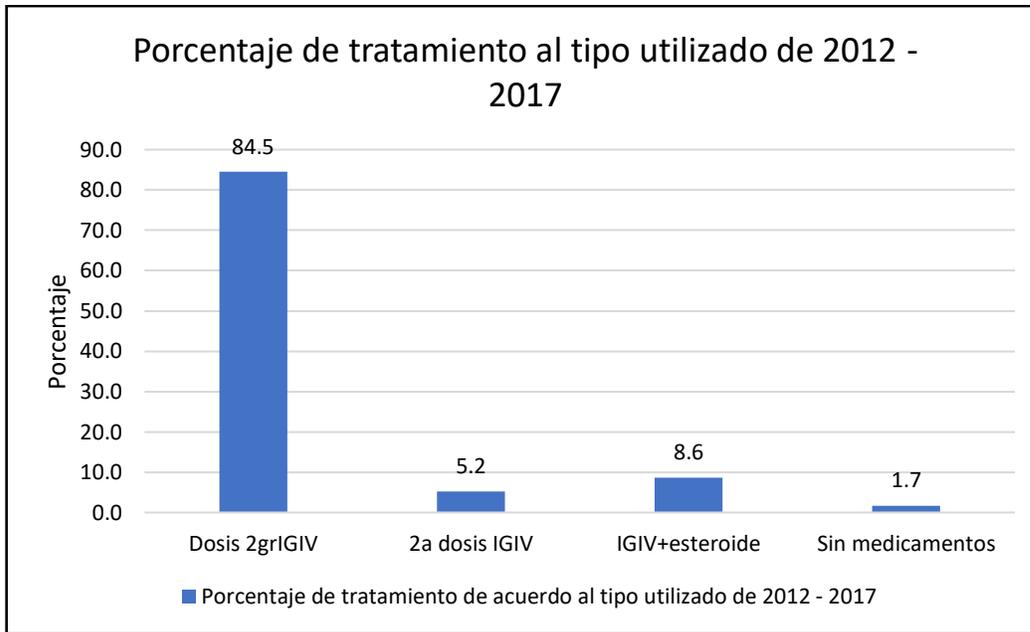


Figura 11. Porcentaje de tipos de tratamiento en el periodo 2012 -2017.

Las complicaciones más frecuentes fueron las cardiovasculares de tipo aneurismas coronarios con 4 casos, de los cuales solo uno se trató de aneurismas gigantes, seguido de alteraciones hepáticas y renales, en todo el periodo solo se presentó una defunción (Figura 12).

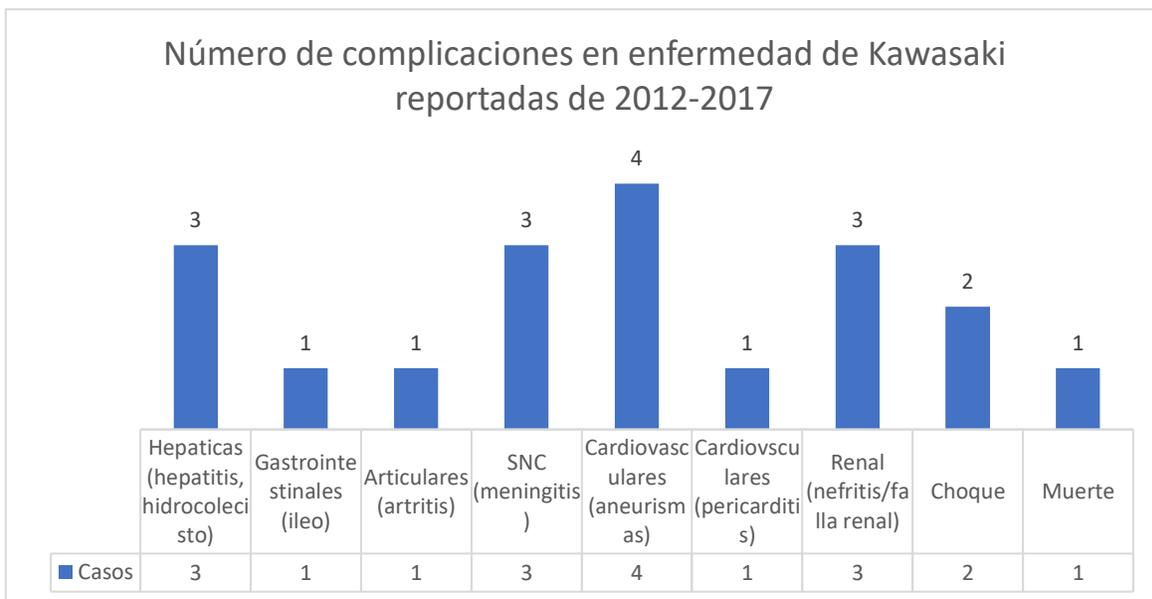


Figura 12. Número de complicaciones en enfermedad de Kawasaki reportadas de 2012 – 2017.

DISCUSIÓN

Debido acuerdo con la literatura la incidencia de la EK ocurre en el primer año de vida,⁽¹²⁾ por lo cual el objetivo de este proyecto fue determinar la incidencia de la EK en el periodo 2012-2017 en esta unidad hospitalaria.

En el Hospital del Niño DIF de 2012 a 2017 se reportaron un total de 116 casos de EK, de los cuales 74 pacientes (85.8%) fueron del sexo masculino, lo que representa una relación de hombre mujer de 1.7:1, siendo que esta coincide con la reportada en países como Italia, Suiza, Finlandia, Chile, EUA, Turquía, Japón, China e Islas del Pacífico (1.5-1.7:1), el predominio de varones sobre mujeres es aún de etiología desconocida.^(5,6,12) Con reporte de casos anuales con un mínimo de 16 en 2012 y máximo 29 en 2017, siendo la mayoría en forma clásica y en varones. En cuanto a la incidencia anual en el 2017 se presentaron 7 casos por cada 10 mil pacientes que acudieron al hospital, la incidencia global corresponde a 43 casos por cada 100 mil usuarios, la cual es mayor en comparación con la incidencia reportada a nivel internacional siendo esta de 10-15 casos por cada 100 mil habitantes excepto en población de origen asiático y de Islas del Pacífico donde se mantiene en 39-264.8 casos por 100 mil habitantes,^(5,12) en cuanto a la población latino americana existe un reporte de 6.8 casos por 100 000 habitantes en población chilena.⁽¹⁸⁾ En población mexicana no podemos realizar la comparación debido a que no se cuenta con literatura al respecto a nivel nacional, por parte de la estadística reportada en EUA se encuentra con una incidencia de 25 casos por cada 100 mil habitantes, por lo que se muestra en el presente estudio un incremento de 1.7 veces más casos de EK en relación a ellos, posiblemente al ser el hospital un centro de referencia estatal y centro de referencia pediátrico de municipios cercanos no pertenecientes al Estado de Hidalgo, podría ser la causa de la presencia de un mayor número de casos, además de que al conocer la patología se ha realizado un diagnóstico de manera más eficaz ^(4,12,16,17,18).

En relación con la variedad de la EK se encuentra que un 54% ocurrieron con EK clásico, 41% incompleto y solo el 4% atípico, en un estudio mexicano en un Hospital Pediátrico se encontró que la forma incompleta de presentación en este estudio

(20.5%), mientras que en otro se encontró una presentación clásica en un 79%, ninguno de ellos coincide con los resultados obtenidos en la unidad, sin embargo en los artículos revisados siempre se observa que el grupo con mayor número de casos siempre corresponde a la variedad clásica. (18,19,20)

Se encontró que el diagnóstico fue más frecuente en el grupo 1-2 años, siendo esto medido a nivel de población general, en cuanto al sexo masculino se encontró un 48%. el reporte a nivel internacional es variable en cuanto a grupos de edad, pero en su mayoría se menciona la presencia del cuadro en menores de 5 años, aunque con un pico de los 6 a 11 meses, del cual se muestra con mayor aparición de casos en el primer año de vida con un 80% de los casos reportados por Marchesi y Mc Crindle, se desconoce el motivo por el que se presenta a esta edad. (4.,12,15).

La presencia de la EK ocurre de forma estacional en la mayoría de los casos, aunque tiene también dependencia geográfica siendo principalmente en invierno e inicio de la primavera en el hemisferio norte, lo cual condiciona un mayor número de infecciones respiratorias las cuales se sospecha podrían estar asociadas como parte de la etiología de la EK, además los lugares con mayor incidencia comparten corrientes de aire que se piensa también podría ser un factor ambiental asociado, mientras que en regiones tropicales hay presencia de un clima más cálido y no hay diferencia estacional^(4,12, 16). Se cuenta con un promedio mayor de casos en el invierno con 7, mostrando el menor promedio en otoño y semejante en primavera y otoño, de manera similar a los reportes internacionales donde se menciona pico en invierno e inicio de la primavera y menor número de casos en el otoño, esto a su vez corresponde con el promedio de casos mensuales donde el mayor en diciembre con un resultado de 2.5, sin embargo, la variación es no significativa lo cual podría corresponder con que a pesar de ubicarnos en el hemisferio norte el clima en las regiones de templado a cálido. A nivel estatal se reportaron la mayoría de los casos se presentaron en áreas urbanas cercanas a la unidad, lo cual explica su mayor número de casos.^(4,12,16)

Las fases de la Enfermedad de Kawasaki se describen como aguda con una duración de alrededor de 10 días a dos semanas, sub aguda que inicia a las dos

semanas y de convalecencia alrededor de la 5-8^a semana, la mayoría de los casos de acuerdo con los reportes internacionales se presentan en la fase aguda, de igual manera en un estudio mexicano se encontró con que la mayor parte de los pacientes (79%) se encontraban en dicha fase al momento del diagnóstico, posiblemente a que se presenta un cuadro más propicio para el diagnóstico por la presencia de mayor número de criterios clínicos, además de ser una causa de fiebre con mal control e incluso un diagnóstico a descartar en pacientes con fiebre de larga evolución. (18,19,20)

Del total de pacientes solo recibieron manejo para la EK el 84% de los casos con una dosis de gammaglobulina, la cual es el manejo de elección y específico para este cuadro, así como una segunda dosis de inmunoglobulina intravenosa solamente en el 5% de los pacientes debido a la persistencia de la sintomatología relación a la actividad propia de la enfermedad (vasculitis), se utilizó manejo esteroideo mediante pulsos y dosis diaria de mantenimiento en el 8.6% con lo cual se reporta menor a la mencionada en la literatura, no se reportaron casos refractarios; en la literatura en población mexicana se reportan cifras semejantes en quienes recibieron manejo con inmunoglobulina intravenosa tanto como monodosis como en quienes requirieron de una segunda, en menos del 10% se requirió de manejo de una segunda dosis, por lo cual se encuentra con similitud con los casos reportados a nivel nacional y mundial. (9,14,18,19,20)

Las complicaciones más frecuentemente presentadas en la unidad son las cardiovasculares y de estas los aneurismas coronarios en un 3.4%, seguido por alteraciones hepáticas y renales. Las alteraciones cardiovasculares por aneurismas tienen reporte a nivel internacional de ser menores al 5% en pacientes tratados con IGIV, lo cual es semejante a nuestros hallazgos, mientras que de tres a cinco veces más en pacientes que no recibieron manejo, durante el periodo observado solo se reportó una muerte en el periodo estudiado lo que corresponde al 0.86% de los casos, con una mortalidad de 0.000014 % con lo cual nos mantenemos por debajo de la reportada a nivel mundial y debajo de Japón quien ocupa en primer lugar

debido a la presencia de mayor número de casos anuales, así como ser una población de mayor riesgo de complicaciones. ^(5,7,12,15,18)

CONCLUSIÓN

En el presente estudio, la EK se presentó con una incidencia de 43 casos por 100 mil niños de hasta 5 años, encontrándose en diversas formas clínicas siendo mayor la forma clásica (54%), siendo más frecuente en zonas urbanas, en la época invernal, en varones y específicamente en menores de 1 año, el número de complicaciones y mortalidad fue semejante con la reportada a nivel internacional esto posiblemente se deba al conocimiento de la enfermedad y al establecimiento de guías que tienen normado el manejo, del cual el, 84% tuvo monodosis de inmunoglobulina además del seguimiento de los pacientes, lo cual nos permite un mejor pronóstico para ellos, ya que al dar un manejo oportuno reducimos el riesgo de complicaciones, de éstas fue más frecuente la presencia de alteraciones cardiovasculares.

Realizar este proyecto terminal de investigación permitió establecer la incidencia y frecuencia de la EK a nivel estatal, ya que no se cuenta con estadísticas relacionadas a esta enfermedad, por lo que este estudio sentará precedente para dar seguimiento y posteriormente comparar con otros datos poblacionales relacionados para ampliar el conocimiento de las características propias de los mexicanos relacionado con la EK, siendo esto una base para futuras investigaciones.

RECOMENDACIONES

Partiendo del desconocimiento de la incidencia de la EK en nuestra unidad hospitalaria, se decide realizar la búsqueda de los casos para su análisis, ya que se pretende conocer las variables demográficas y la frecuencia en que se presentan los casos, así como sus complicaciones. Es por esto por lo que se recaba la información mediante expediente electrónico con acceso a los pacientes, sus historias clínicas de donde se obtienen los datos analizados, además de permitir conocer a través de las notas de evolución y seguimiento acerca del manejo. Se obtiene información demográfica como lugar de origen, datos personales como la edad, obtención de fechas y se clasifica en relación con meses y estación del año. Toda la información recabada se coloca en gráficos de acuerdo con la frecuencia y porcentajes de presentación, su relación con las variables y posteriormente la descripción de éstos.

Se propone incluir información a considerar al momento de realiza la historia clínica, como antecedentes familiares, hermanos gemelos, de manera que al contar con mayor número de información para identificar de mejor manera el diagnóstico y la relación de este con otro tipo de poblaciones, para iniciar y mantener líneas abiertas de investigación en la unidad y ser también un parteaguas para referencia de estadística estatal en relación con la Enfermedad de Kawasaki.

ANEXOS

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	INDICADOR
SEXO	Condición orgánica masculina o femenina de los seres vivos en base a sus caracteres genotípicos y fenotípicos.	Se definirá como masculino y femenino.	Cualitativa y nominal.	1.- Masculino. 2.- Femenino.
EDAD	Tiempo que ha vivido una persona al día de haber realizado el estudio.	Se definirán como lactantes (1 mes a 2 años 6 meses) y preescolares (2 años 7 meses a 5 años 11 meses).	Cuantitativa, continua	1 m- 1 año 1 a 1 m a 2 años 2 ^a 1m-3 ^a 3 ^a 1m-4 a 4 ^a 1 m – 5 años 5 a 1 m – 5 a 11 m
ESTACIÓN DEL AÑO	Períodos en los que las condiciones climáticas imperantes se mantienen, en	Se definen como primavera, verano, otoño, invierno.	Cualitativa, nominal	Primavera Verano Otoño Invierno

	una determinada región, dentro de un cierto rango. Estos periodos son normalmente cuatro y duran aproximadamente tres meses			
MES	Cada uno de los doce períodos de tiempo, de entre 28 y 31 días, en que se divide el año.	Definidos como, enero, febrero, marzo, mayo, julio, agosto, septiembre, octubre, noviembre, diciembre.	Cualitativa nominal	Diciembre-febrero Marzo – mayo Junio – agosto Septiembre- Noviembre
ENFERMEDAD DE KAWASAKI	Clásico: criterios con fiebre >5 días más cambios en las extremidades, exantema polimorfo, inyección conjuntival bilateral, cambios en mucosa y labios, adenopatía cervical, con	Se definirán como: Clásico Incompleto Atípico	Cualitativa nominal	Clásico Incompleto Atípico

	<p>exclusión con clínica similar.</p> <p>Incompleto: fiebre típica sin el número suficiente de criterios clínicos con o sin aneurismas.</p> <p>Atípico: fiebre típica y con signos y síntomas diferentes de la EK principales.</p>			
GAMMAGLOBULINA	<p>Inmunoglobulinas policlonales de origen plasmático, empleadas en inmunodeficiencia humoral, pero también de forma empírica como inmunosupresor (de mecanismo de acción desconocido) en diversos procesos autoinmunes, deberá ser</p>	<p>Se definirá como:</p> <p>Aplicada</p> <p>No aplicada</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<p>Aplicada</p> <p>No aplicada</p>

aplicada en los primeros 7 días.

COMPLICACIONES ASOCIADAS

La presentación de la EK predispone a las alteraciones a este nivel como endocarditis, trombosis, pericarditis, aneurismas, así como la presencia de alteración a nivel ocular, hepático, renal, etc.	Se definirán como: Cardiovascular Renal Hepático Oftalmológico Otro	Cualitativa	Cardiovascular SNC Renal Gastrointestinal Hepático Articular Choque muerte
---	--	-------------	---

LUGAR DE PROCEDENCIA

Es el sitio de origen o de donde deriva una persona.	Se definirán de acuerdo con los municipios	Cualitativa	De acuerdo con el municipio de procedencia.
--	--	-------------	---

ASPECTOS ETICOS

De acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en su artículo 17 Fracción I sobre la clasificación de riesgos, se considera un estudio sin riesgo ya que son estudio que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivo y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta.

En relación con las guías internacionales, se determina se trata de un estudio de bajo riesgo, siendo justificado en la Guía internacional de la Ética de los estudios epidemiológicos, la cual a su vez se sustenta en la Declaración de Helsinki.

REFERENCIAS

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. Areugi (in Japanese)[Internet] 1967 [consultado mayo 2019];16:178-222. Referido en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6062087>
2. Denby KJ, et al. Management of Kawasaki disease in adults. Heart [Internet] 2017 [consultado mayo 2019]; 0:1–9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28751537>
3. Golshevsky D et al. Kawasaki disease The importance of prompt recognition and early referral. Australian Family Physician [Internet] 2013 [consultado mayo 2019]; 42(6). Disponible en: <https://www.racgp.org.au/afp/2013/july/kawasaki-disease/>
4. Manlhiot C, Christie E, McCrindle BW, Rosenberg H, Chahal N, Yeung RS. Complete and incomplete Kawasaki disease: two sides of the same coin. Eur J Pediatr [internet] 2012 [consultado junio 2019]; 171:657-62. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22134803>
5. McCrindle Brian W, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease : A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. Circulation [internet]. 2017 [consultado junio 2019];135. Disponible en: <https://ahajournals.org/doi/abs/10.1161/CIR.0000000000000484>
6. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Circulation [internet]: 2004 [consultado mayo 2019];110: 2747-71 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28356445>
7. Shamsizadeh A, Ziaei Kajbaf T, Razavi M, Cheraghian B. Clinical and Epidemiological Characteristics of Kawasaki Disease, Jundishapur J

- Microbiol [internet]. 2014[consultado en junio 2019]; 7(8):e11014. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4255208/>
8. Xuefeng B. Ling, et al. Point-of-Care Differentiation of Kawasaki Disease from Other Febrile Illnesses. *Pediatr* [internet] 2013 [consultado en junio 2019];162:183-8. Disponible en: [https://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(12\)00652-X/](https://www.jpeds.com/article/S0022-3476(12)00652-X/)
 9. Marchesi A et al. Kawasaki disease: guidelines of Italian Society of Pediatrics, part II - treatment of resistant forms and cardiovascular complications, follow-up, lifestyle and prevention of cardiovascular risks. *Italian Journal of Pediatrics* [internet]. 2018 [consultado en julio 2019]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/327319734_Kawasaki_disease_Guidelines_of_Italian_Society_of_Pediatrics_part_II_-_Treatment_of_resistant_forms_and_cardiovascular_complications_follow-up_lifestyle_and_prevention_of_cardiovascular_risks
 10. Berth M, et al. Kawasaki disease. *Pediatrics in review* [internet]. 2018 [consultado en julio 2019];9 (2). 162. Disponible en: <https://pedsinreview.aappublications.org/content/39/2/78>
 11. Bou R. Enfermedad de Kawasaki. *Protoc diagns ter pediatr* [internet]. 2014 [consultado en julio 2019];1:117-29. Disponible en: www.aeped.es/sites/default/files/documentos/13_enfermedad_kawasaki.pdf
 12. Marchesi A et al. Kawasaki disease: guidelines of the Italian society of pediatrics, part I – definition, epidemiology, etiopathogenesis, clinical expresión and management of the acute phase. *Italian Journal of Pediatrics* [internet]. 2018 [consultado julio 2019]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/327319732_Kawasaki_disease_Guidelines_of_the_Italian_Society_of_Pediatrics_part_i_-_Definition_epidemiology_etiopathogenesis_clinical_expression_and_management_of_the_acute_phase
 13. Yosikazu N, Hiroshi Y. The worldwide epidemiology of Kawasaki disease. *Progress un Pediatric cardiology* [internet]. 2004 [consultado en junio 2019];

- 29 (2004)99-108. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1058981304000244>
14. Diagnóstico y tratamiento de la Enfermedad de Kawasaki. En el primer, segundo y tercer nivel de atención. (Síndrome Mucocutáneo linfonodular). Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-395-10. <http://imss.gob.mx/profesionalesalud/gpcLin> MT. Wu MH. The global epidemiology of Kawasaki disease: review and future perspectives. Global cardiología science and practice [internet]. 2017 [consultado julio 2019]; 20. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29564341>
15. Lin MT. Wu MH. The global epidemiology of Kawasaki disease: review and future perspectives. Global cardiología science and practice [internet]. 2017 [consultado julio 2019]; 20. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29564341>
16. Uehara R, Belay E. Epidemiology of Kawasaki disease in Asia, Europe, and the United States. J Epidemiol [internet] 2012 [consultado agosto 2019]; 22(2):79-85. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3798585/>
17. Rowley AH, Shulman ST. The epidemiology and pathogenesis of Kawasaki disease. Frontiers in Pediatrics [internet] 2018 [consultado en agosto 2019]; 6:374. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6298241/>
18. Garcia-Rodriguez F, et al. Enfermedad de Kawasaki en un hospital pediátrico de México. Bol Med Hosp Infant Mex [internet]. 2016 [consultado en agosto 2019];73(3):166-173. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462016000300166
19. Garrido-Garcia LM, Peña Rocio. Cardiac manifestations in the acute phase of Kawasaki disease in a third level children's hospital in Mexico City. Archivos de cardiología de México [internet] 2018 [consultado agosto 2019];88(5). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29650328>

20. Sotelo-Cruz N. Revisión de la enfermedad de Kawasaki en México, desde la perspectiva de las publicaciones médicas (enero de 1977 a mayo de 2012). Arch Cardiol Mex [internet]. 2013 [consultado agosto 2019];83(3):2014-222. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23663892>
21. Gil-Márquez G et al. Enfermedad de Kawasaki. Rev Hosp Jua Mex [internet]. 2018 [consultado noviembre 2019];85(3):154-158. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2018/ju183f.pdf>
22. Quezada-Chavarría G, et al. Enfermedad de Kawasaki. Análisis de 17 casos. Rev Med Inst Mex Seguro Soc [internet]. 2009 [consultado noviembre 2019];47 (1):61-64. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/4577/457745512014.pdf>