



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E
INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

RESONANCIA MAGNÉTICA COMO SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON ANTECEDENTE DE ANEURISMAS GIGANTES EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

Presenta:

Dra. Martha María Esparza Jiménez Morán.

Tutor de tesis:

Dr. Luis Martín Garrido García
Cardiólogo Pediatra.

Médico Adscrito al Servicio de Cardiología del Instituto Nacional de
Pediatría

Dr. Roberto Cano Zárate
Cardiólogo Pediatra con especialidad en Imagen Cardiovascular
Médico Adscrito al Servicio de RMN del Instituto Nacional de
Cardiología

Dra. Patricia Cravioto Quintana
Asesora de metodología

Con agradecimiento a la Dra. Aloha Meave González Jefa del
Departamento de RM del Instituto Nacional de Cardiología

CIUDAD UNIVERSITARIA, Cd.Mx., 2017





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**RESONANCIA MAGNÉTICA COMO SEGUIMIENTO DE PACIENTES
CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON ANTECEDENTE DE
ANEURISMAS GIGANTES EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA**



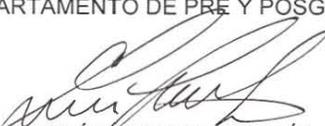
DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA



DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA
TUTOR DE TESIS



DR. ROBERTO CANO ZÁRATE
CO-TUTOR DE TESIS



DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
ASESORA DE METODOLOGÍA

1. ÍNDICE

1. Índice.....	2
2. Marco teórico.....	3
2.1 Antecedentes.....	4
2.1.1 Enfermedad de Kawasaki.....	4
2.1.2 Epidemiología.....	4
2.1.3 Etiología.....	5
2.1.4 Manifestaciones clínicas y diagnóstico.....	6
2.1.5 Diagnósticos diferenciales.....	8
2.1.6 Tratamiento.....	9
2.1.7 Aneurismas coronarios.....	11
2.1.7.1 Valoración de los aneurismas coronarios.....	13
2.1.8 Resonancia magnética.....	14
2.1.8.1 Resonancia magnética en cardiopatías congénitas, utilidad e indicaciones.....	15
2.1.8.2 Resonancia magnética y enfermedad de Kawasaki.....	16
3. Planteamiento del problema.....	17
4. Pregunta de investigación.....	18
5. Justificación.....	18
6. Objetivo general.....	18
6.1 Objetivos específicos.....	18
7. Material y métodos.....	19
7.1 Tipo de investigación.....	19
7.2 Población objetivo.....	19

7.3 Población elegible.....	19
7.4 Criterios de inclusión.....	19
7.5 Ubicación del estudio.....	19
7.6 Variables.....	19
7.7 Recursos humanos.....	19
7.8 Descripción general del estudio.....	20
7.9 Tamaño de la muestra.....	20
7.10 Análisis estadístico.....	20
8. Cuadro de Variables.....	21
9. Resultados.....	24
10. Análisis.....	27
11. Conclusiones.....	29
12. Bibliografía.....	30

2. Marco teórico

2.1 Antecedentes

2.1.1 Enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica de la infancia, es autolimitada y está caracterizada por una gran constelación de signos y síntomas clínicos, afecta las arterias de mediano calibre extra parenquimatosas con una predilección por las arterias coronarias que sin tratamiento se asocia con anomalías y daño en dichas arterias cardíacas en cerca del 25% de los casos. La EK es la principal causa de cardiopatía adquirida en países desarrollados aunque en aquellos en vías de desarrollo sigue siendo la fiebre reumática. Ha habido un progreso significativo en la investigación y conocimiento de la enfermedad desde su descripción en 1967 por Tomisaku Kawasaki, sin embargo su etiología permanece aún desconocida y no existe una prueba diagnóstica específica.¹

En consenso se han descrito distintas teorías, entre ellas, la asociación con uno o varios agentes infecciosos los cuales actuarían como detonantes de una respuesta pro-inflamatoria anormal en sujetos genéticamente predispuestos.

El pronóstico está directamente relacionado con la presencia y severidad de lesiones coronarias, las cuales pueden variar desde dilataciones moderadas hasta aneurismas gigantes. No está claro si en niños incluso con arterias coronarias de aspecto normal en la fase aguda de la enfermedad, vayan a estar en riesgo para desarrollar disfunción endotelial y aterosclerosis acelerada en etapas posteriores; las implicaciones cardiovasculares a largo plazo durante la vida adulta se desconocen.^{1,2}

2.1.2 Epidemiología

Se ha descrito a la EK en casi todos los grupos étnicos con una gran similitud en todo el espectro clínico de signos y síntomas. Se afectan principalmente lactantes y preescolares, el 80% de los casos se presenta entre los 6 meses y los 4 años de edad, sin embargo los casos fuera de este rango también han sido descritos, incluyendo neonatos y adultos particularmente aquellos con infección por VIH.¹

Predomina en el sexo masculino de 1.6:1 en comparación al sexo femenino. En Japón, Taiwán y Corea, el pico de edad de presentación es de 9 a 11 meses y más de 12 meses en otras poblaciones como en Canadá, que es uno de los países fuera de Asia con mayor incidencia, India y Reino Unido. La incidencia es

variable según reportes de cada país; en Japón, donde se presenta la mayor incidencia es de 264.8 casos por 100,000 menores de cinco años de edad según el último reporte nacional, con 13,917 casos en el 2012.³ Se estima que alrededor de 1 de cada 150 menores de 10 años de edad en Japón han tenido EK. Le sigue Corea con 113 casos por 100,000 menores de cinco años y Taiwan con 69 casos por 100,000 menores de cinco años. En Estados Unidos se presentan 10 casos por cada 100,000 menores de cinco años de origen no asiático y 44 casos por cada 100,000 en los de origen asiático, apoyando la existencia de factores genéticos asociados.

Se sabe que hay un riesgo de recurrencia en la EK, con pocos reportes estadísticos al momento, existe un reporte Canadiense del 2012 que realizó un seguimiento de pacientes con EK posterior al episodio índice, fueron 5,786 pacientes por año, de los cuales, 1,646 eran menores de 4 años de edad, 2,678 entre 5 y 9 años de edad y 1,462 eran mayores de 9 años. Se presentaron un total de 17 episodios de recurrencia, con una media de tiempo de 1.5 años posteriores al caso índice, con un rango de 2 semanas a 5 años; fueron 15 pacientes, más un paciente que presentó dos episodios de recurrencia. Un total de 15 infantes (1.5%) tenían historia familiar positiva para EK en parientes de primer grado (hermanos o padres), aunque ninguno de ellos habían presentado recurrencia. El índice de recurrencia fue de 2.9 episodios por cada 1000 pacientes de seguimiento al año.⁴ En México no existen estudios acerca de la incidencia de esta enfermedad.¹

Se tiene reconocido además un patrón estacional, predominando entre los meses de primavera y verano, sin embargo, también hay reportes en EU y Reino Unido que refieren mayor incidencia durante invierno y primavera. Hubo dos grandes epidemias en Japón (1982 y 1986) y de manera interesante se asociaron a cambios meteorológicos en los vientos que coincidieron con este incremento en la actividad de la enfermedad, lo que pudiera sugerir algún agente transportado por el viento que pudiera contribuir tanto a la estacionalidad, como a las epidemias.²

2.1.3 Etiología

Existen diversas teorías acerca de la etiología de la EK, entre ellas, la más apoyada ha sido la relacionada con la existencia de al menos un agente infeccioso involucrado como detonante en una respuesta inmune anormal y muchas características de la enfermedad pueden apoyar un origen infeccioso, el que sea autolimitada, que presenta estacionalidad y brotes epidemiológicos además de la edad de presentación. La genética también está involucrada pues hay mayor predisposición en ciertas etnias como se refirió previamente, la cual no cambia aunque las personas se muevan de un país a otro, así como el incremento de

riesgo de presentar EK en los hijos o hermanos de sujetos con el antecedente de EK previo.⁵

Inmunológicamente están involucrados diversos mecanismos, la activación de células T tanto por antígenos convencionales, como a través de súper antígenos a partir del sistema mayor de histocompatibilidad (MHC), el cual estimula del 20 al 30% de los linfocitos T, ambas vías pueden llevar a una cascada en común de inflamación y daño vascular, se ha demostrado también en autopsias de pacientes fallecidos por EK, plasmocitos productores de inmunoglobulina A, así como IgA en las paredes de las arterias coronarias, la IgA reconoce cuerpos de inclusión citoplasmáticos; de igual manera, en las paredes bronquiales se encontró incrementada la expresión de genes involucrados en la cascada del interferón, particularmente importante en la respuesta anti-viral, todos estos hallazgos sugieren que pueden ser víricos los agentes contribuyendo a la activación inmune responsable de la presentación de la EK. Se han vinculado diferentes agentes como parvovirus B19, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, herpes virus, virus del sarampión entre otros, sin embargo, ninguno ha podido ser implicado directamente como agente etiológico, lo que se sabe es que en pacientes con diagnóstico de EK y positividad simultánea a alguno de estos virus, como se ha reportado hasta en el 33% de los casos en algunas series,⁵ cursan con un cuadro más agresivo y tórpido, con mayor riesgo de desarrollar choque por Kawasaki. Se estudió una asociación genética identificando un polimorfismo en el gen inositol 1,4,4-trifosfato 3 quinasa C (ITPKC) presente en el cromosoma 19q13.2, que funciona como un regulador negativo de la activación de células T y que puede contribuir a la hiperreactividad inmune en la EK.⁵ Este polimorfismo se ha asociado significativamente con un incremento en el riesgo de presentación de la enfermedad, así como en la presentación de lesiones coronarias, tanto en pacientes Japoneses como Americanos.

Sin embargo no se puede excluir la etiología bacteriana, las similitudes clínicas entre EK y síndrome de shock tóxico han llevado también a cuestionar la posibilidad de estar involucradas toxinas bacterianas actuando como superantígenos que lleven a una estimulación masiva de linfocitos T.¹ Existen diversos estudios que se están llevando a cabo para identificar marcadores genéticos involucrados tanto en incidencia de la enfermedad, gravedad de los cuadros y resistencia al tratamiento, lo cual ayudaría a dilucidar también acerca del origen de la enfermedad.⁵

2.1.4 Manifestaciones clínicas y diagnóstico

El diagnóstico de la EK es clínico, no hay pruebas bioquímicas específicas que lo confirmen, está basado en el reconocimiento de los siguientes criterios, donde el

pivote es la fiebre, característicamente $>39^{\circ}\text{C}$ de inicio abrupto y de difícil control. Sin tratamiento la fiebre dura de 11 días a 3 semanas.⁶

- Fiebre de al menos 5 días de duración
- Al menos cuatro de los siguientes:
 1. Cambios en las extremidades
 2. Exantema polimorfo
 3. Inyección conjuntival bilateral (puede presentarse también uveítis anterior)
 4. Cambios en los labios y cavidad oral (úlceras, queilitis, hipertrofia de papilas con eritema o lengua en fresa)
 5. Adenopatía cervical (Habitualmente unilateral $>1.5\text{cm}$)
- Exclusión de cualquier otra enfermedad con similitud clínica.²

El ministro de salud Japonés incluye la fiebre dentro de los criterios diagnósticos (1 de 6, requiriendo 5 en total) y no como requisito, pudiendo contarla inclusive con 4 o menos días de evolución.⁶

Se han asociado también la presencia de otros hallazgos clínicos y de laboratorio;

- Cardiovasculares (falla cardíaca congestiva, miocarditis, pericarditis o regurgitación valvular, alteraciones en arterias coronarias, aneurismas de mediano calibre en arterias no coronarias, fenómeno de Raynaud, gangrena periférica.)
- Muscoloesqueléticas (artritis, artralgias).
- Tracto gastrointestinal (diarrea, vómito, dolor abdominal, disfunción hepática, edema de pared en vesícula o hidrops, abdomen agudo).
- Tracto respiratorio (nódulos pulmonares, infiltrados intersticiales, derrame pleural).
- Sistema nervioso central (Irritabilidad extrema, meningitis aséptica, parálisis facial periférica, hipoacusia neurosensorial).
- Sistema genitourinario (uretritis, edema testicular).
- Otros hallazgos (Reactivación con eritema e induración del sitio de aplicación de BCG, uveítis anterior, amaurosis, exantema con descamación en ingles).
- Hallazgos de laboratorio: Neutrofilia con elevación de formas inmaduras, trombocitosis (después de la primer semana de la enfermedad), elevación de VSG, PCR, elevación de alfa1-antitripsina, anemia, alteración en perfil lipídico, hipoalbuminemia, piuria estéril, elevación de transaminasas, pleocitosis del líquido cefalorraquídeo, leucocitosis en líquido sinovial.²

Cuando no cumplen todos los criterios clínicos pero sí presentan anomalías coronarias demostradas por ecocardiografía o coronariografía se define como Kawasaki incompleto, que se ha descrito en el 15 al 20% de los casos, los criterios a incluir son la fiebre más 2 o 3 de los previamente referidos.

Es imperativo considerar a la EK como diagnóstico diferencial en cualquier niño o niña independientemente de la edad con fiebre por más de 7 días y datos bioquímicos de inflamación sistémica sin causa aparente. Fue publicado inclusive un algoritmo de la American Heart Association (AHA) para el abordaje de la enfermedad de Kawasaki incompleta.⁶ Algunos estudios refieren que la realización temprana de un ecocardiograma en estos pacientes incrementa la sensibilidad diagnóstica y el índice de tratamiento exitoso.⁶

En el curso de la enfermedad se han reconocido tres fases de evolución clínica:

1.- Aguda: 7 a 11 días, principalmente acompañada de fiebre elevada de hasta 40°C, linfadenopatía cervical, previamente descrita, hiperemia conjuntival (de predominio en conjuntiva bulbar, sin exudado ni ulceraciones), papilas linguales prominentes (lengua en fresa), eritema labial con desarrollo de queilitis y sangrado, exantema maculopapular de inicio en tronco y extremidades, manos y pies edematosos e indurados.

2.- Subaguda: Segunda a tercer semana, desaparece la fiebre, persiste la irritabilidad, anorexia, inicia la descamación de inicio periungueal en orfejos, extendiéndose a palmas y plantas, finaliza al terminar las manifestaciones inflamatorias. Las lesiones cardiacas pueden desarrollarse en la fase aguda y subaguda que se presentan hasta en 1/3 de los pacientes.^{5,6}

3.- Convalecencia: Puede presentarse una redescamación de las extremidades, con tratamiento la fiebre debe ceder en 48 horas, cualquier pico febril posterior o reaparición de signos o síntomas ameritaría reevaluación para nueva administración de gammaglobulina intravenosa.⁶

2.1.5 Diagnósticos diferenciales

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran los de origen infeccioso, virales como; varicela, adenovirus, infección por virus de Epstein-Barr, influenza, roseola. Bacterianas como, adenitis cervical, fiebre escarlatina, síndrome de la piel escaldada por staphylococco, síndrome del shock tóxico, leptospirosis, rickettsiosis como la fiebre de las montañas rocallosas. Inmunológicas; síndrome de Steven-Johnson, enfermedad del suero, fiebre reumática, artritis idiopática juvenil. Vasculitis sistémicas como poliarteritis nodosa, enfermedades del tejido conectivo como lupus eritematoso sistémico. Síndromes autoinflamatorios

hereditarios como; síndrome periódico asociado al receptor de factor de necrosis tumoral (TNF), síndrome hiper IgD. Envenenamiento por mercurio, entre otros.⁵

2.1.6 Tratamiento

Desde la descripción de la enfermedad se han tratado de postular año con año revisiones para unificar el manejo terapéutico de la enfermedad de Kawasaki, en el 2003 se empezaron a publicar las guías Japonesas, con su última versión en el 2012 y posteriormente surgieron las Americanas.⁷

De esta manera aparecieron los primeros reportes y publicaciones en relación a la inmunoglobulina intravenosa (IGIV), los cuales han confirmado su eficacia y seguridad como monoterapia,⁷ por tanto como manejo de elección, IVIG en altas dosis (2 g/kg); debiéndose iniciar lo más pronto posible al confirmar el diagnóstico.

Posteriormente se agrega al manejo la aspirina (80 a 100mg/kg por día dividido en 4 dosis), no se ha demostrado que cambie el curso de la enfermedad en cuanto a la formación de aneurismas coronarios, sin embargo todos los estudios clínicos desde el inicio de la descripción de la enfermedad, por los grupos de mayor experiencia han usado aspirina como parte del manejo, existen pocas indicaciones aprobadas por la FDA para su uso en niños y la EK permanece como una de ellas. La dosis inicial antiinflamatoria es sustituida posteriormente por dosis antitrombóticas de 3 a 5 mg/kg una vez al día para el seguimiento, la cual se discontinúa en la 6 semana si se demuestra ecocardiográficamente ausencia de lesiones cardiacas.²

La experiencia con el uso de altas dosis de Gammaglobulina humana intravenosa constata la reducción en la incidencia de aneurismas coronarios en un 3 a 5 %¹ y la incidencia ha disminuído gradualmente cada año desde que se introdujo como tratamiento en Japón. Sin embargo la incidencia de aneurismas gigantes ha permanecido prácticamente sin cambios, lo que remarca la importancia de seguir estudiando y proponiendo segundas líneas de tratamientos y manejos coadyuvantes para pacientes con resistencia a la inmunoglobulina humana.⁷ Mientas que la terapéutica a largo plazo en pacientes que desarrollan aneurismas coronarios está dirigido a la prevención de isquemia miocárdica e infarto.⁸

Idealmente el tratamiento debe ser administrado en los primeros 7 días de la enfermedad y hasta el día 10 (definido por el primer día de fiebre), debe considerarse la premedicación con difenhidramina previo a la infusión de gammaglobulina para evitar reacciones durante la infusión, (también se han utilizado esteroides como la hidrocortisona, así como otras generaciones de antihistamínicos), debe ser lenta, durante 8 a 12 horas; algunos eventos asociados que se han descrito, son fiebre de bajo grado en las primeras 48 horas de la

administración, así como algunas reacciones hemolíticas las cuales se presentan en menor porcentaje.

Aproximadamente el 15% de los niños con EK, tendrán recurrencia o persistencia en la fiebre posterior a la primer administración de IVIG y son considerados resistentes a la misma, lo cual se ha relacionado con un mayor riesgo de presentar aneurismas coronarios. El tratamiento en este grupo de pacientes es controversial, la mayoría de los grupos médicos administran una nueva dosis de IVIG (2 g/kg), 48 horas después de la primer dosis. Otras alternativas como segunda línea de tratamiento que se han utilizado son el infliximab (inhibidor del factor de necrosis tumoral), que se ha relacionado con la disminución en los días de fiebre. Existen también reportes en estudios japoneses acerca del uso de ciclosporina, un inhibidor de la calcineurina el cual pareciera prometedor en pacientes con resistencia a la IVIG,² el cual, ya se incluye en las guías japonesas de manejo y tratamiento 2012, además del metotrexate, unilastatina, la plasmaféresis y el uso de metilprednisolona en bolos.⁷

El uso de esteroides ha sido controversial, se consideró su uso inicialmente por el éxito en otras formas de vasculitis, sin embargo, los primeros reportes los relacionaron con empeoramiento en las lesiones coronarias; posteriormente ha habido nuevos estudios acerca de su uso, los últimos por Kobayashi et al ² que incluyeron niños japoneses de alto riesgo, mostrando que la terapia combinada primaria con esteroides (prednisolona 2mg/kg/día o 30mg/kg/día como bolo de metilprednisolona) y gammaglobulina humana, otorgaban protección ante una mala evolución en la afectación coronaria.²

En un estudio en el 2012 (Chen et al), siguieron 1,011 pacientes, de los cuales, 536 recibieron IVIG más esteroide y 475 recibieron sólo IVIG, posterior al análisis estadístico, se concluyó que una menor cantidad de pacientes del primer grupo (IVIG y esteroide) desarrollaron aneurismas coronarios de manera significativa, 7.6% vs 18.9% del segundo grupo manejado sólo con IVIG, se encontró también, el mismo beneficio en distintos subgrupos de pacientes, sin embargo en aquellos con altos factores de riesgo para presentar resistencia a la IVIG, no se encontraron diferencias en cuanto a la presencia de eventos adversos a largo plazo en los pacientes tratados con esteroides vs pacientes sin esteroide.

Se necesitan más estudios que incluyan distintas poblaciones a nivel mundial para incrementar el nivel de evidencia, mientras tanto su manejo seguirá siendo discutido.⁹

2.1.7 Aneurismas coronarios

La afección cardíaca asociada a la enfermedad de Kawasaki abarca un espectro de posibilidades, desde el involucro inflamatorio (panarteritis) de las arterias coronarias, como la afección valvular y miocárdica (miocarditis), con consecuencias isquémicas y hemodinámicas.⁹ El Doctor Takajiro Yamamoto fue el primer médico en reportar las complicaciones cardíacas en casos no fatales de EK, describió las anomalías electrocardiográficas y lo publicó en el primer reporte clínico al respecto en 1968.⁵

Las lesiones de las arterias coronarias incluyen estenosis y dilatación aneurismática, el desarrollo de vasculitis coronaria con dilatación de tipo ectásica o aneurismática es la presentación más frecuente y la que conlleva mayor morbimortalidad a largo plazo, siendo determinante para el pronóstico. Se presentan con mayor frecuencia en niños menores de un año y en pacientes que fueron manejados previamente con esteroides.

Los factores de riesgo para afectación coronaria incluyen; la fiebre prolongada o recurrente, leucocitosis >30,000 por ml, velocidad de sedimentación globular (VSG), >100mm/h, además de la presencia de tiroglobulina sérica elevada que se ha propuesto como indicador de gran sensibilidad en la detección de pacientes proclives a desarrollar aneurismas.⁸ Los aneurismas pueden aparecer en otras arterias musculares extraparenquimatosas, como la arteria celiaca, la mesentérica, femoral, iliaca, renal, axilar y las arterias braquiales. Las etapas iniciales en la formación y desarrollo de arteritis en EK han sido estudiadas morfológicamente en arterias musculares relativamente grandes, donde la capa media de los vasos afectados ha mostrado una disociación edematosa de las células de músculo liso, -se presenta edema endotelial y subendotelial- sin embargo la lámina elástica interna permanece intacta. De manera inicial, durante los primeros 7 días de la inflamación, se presenta un infiltrado inflamatorio a base de neutrófilos, con una rápida transición a linfocitos, principalmente T CD8 y células plasmáticas productoras de IgA, en esta etapa puede llevarse a cabo la destrucción de la lámina elástica interna con la consiguiente proliferación de fibroblastos como parte del proceso de remodelación, que llevará a lo largo de meses y semanas a la formación progresiva de fibrosis y tejido cicatrizal.⁸

El desarrollo de aneurismas coronarios está relacionado con el riesgo de muerte súbita por trombosis coronaria e infarto agudo al miocardio, sin embargo, en el seguimiento a largo plazo se evidenció la involución de las anomalías coronarias hasta en un 50%, se estima que en 40% de los pacientes con aneurismas

coronarios persistentes y estenosis coronaria van a desarrollar infarto agudo al miocardio.¹⁰

La forma más severa de presentación son los aneurismas gigantes (>10mm), los cuales tienen menor probabilidad de involución y se asocian a un mayor riesgo de trombosis, ruptura aneurismática y estenosis, el porcentaje de infantes que desarrollan aneurismas gigantes es variable, de 1 a 4 %, con una alta mortalidad.¹⁰

La evaluación de las secuelas cardiovasculares de la EK requiere ecocardiogramas seriados que deben ser realizados con equipo que cuente con apropiados transductores y llevados a cabo por personal experimentado. El ecocardiograma inicial debe ser realizado tan pronto como el diagnóstico sea sospechado, sin embargo esto no debe retrasar el inicio del tratamiento.⁸ En el protocolo realizado por el Dr. Cedric Manlhiot en Toronto, se estandarizó la realización del ecocardiograma al final de la fase aguda, después 6 a 8 semanas y otro 1 año después, realizando mediciones del diámetro del lumen interno de la proximal de la coronaria derecha, la coronaria principal izquierda, la rama de la coronaria descendente anterior izquierda y de la circunfleja.¹⁰

En las coronarias afectadas se sabe que se desarrollan cambios importantes en la circulación in situ, incluyendo disminución en la velocidad de flujo sanguíneo, reserva coronaria, así como incremento en las áreas de estancamiento sanguíneo y un perfil de flujo anormal.¹⁰

Ha sido discutido hablar de un incremento en el desarrollo de lesiones coronarias y daño cardiovascular durante los episodios de reactivación de EK, en una recopilación de casos de la base de datos japonesa, se estudiaron 559 pacientes que presentaron episodios de reactivación de EK, de éstos, 68 pacientes desarrollaron secuelas cardiovasculares después del primer evento; de los cuales, 32 pacientes (41.7%) también volvieron a presentar secuelas cardiovasculares posterior a la reactivación de la enfermedad. Por otra parte, 78 pacientes (15.9%) de los 491 que no habían desarrollado secuelas cardiovasculares en el primer episodio, las desarrollaron durante el segundo episodio de reactivación; se evidenció además una predisposición en el género masculino de presentar lesiones coronarias, tanto posterior a un primer evento, como posterior a una reactivación de la enfermedad.¹¹

Existe un reporte de un caso mexicano en el Instituto Nacional de Pediatría con tres recurrencias, primer evento al año de edad, posterior a los 3 años y a los 7 años, con repercusión cardiovascular en dos de los tres eventos, (dilatación de la coronaria izquierda en el primer evento y ectasia de la coronaria izquierda en el

tercer evento), todos fueron tratados con gammaglobulina más esteroide y seguimiento con aspirina, al momento el paciente se encuentra sin medicación y sano cardiovascular, con ecocardiograma de control a los 6 meses del último evento sin evidencia de lesiones coronarias.¹²

2.1.7.1 Valoración de los aneurismas coronarios

Hay distintos métodos que se han utilizado para la medición de las coronarias, los primeros desarrollados por el Ministerio de Salud de Japón en 1984, definen como una arteria coronaria anormalmente dilatada aquella de diámetro mayor de 3 mm en niños menores de 5 años, mayor de 4 mm en niños mayores de 6 años o aquellos con un lumen irregular,³ sin embargo no toman en cuenta la relación del tamaño de la afectación coronaria con la talla del paciente y diversos estudios han demostrado que se han subestimado las mediciones utilizando éste método. Se realizó una comparación en Toronto, se convirtieron las dimensiones lumbales de las arterias coronarias y se compararon con los sistemas convencionales, realizándose un total de 1356 pacientes con historia previa de EK con 4379 ecocardiogramas realizados. La clasificación de la American Heart Association (AHA) subestimó la severidad de los aneurismas coronarias en 19-32% de los aneurismas pequeños y 35 a 78% de los aneurismas medianos por lo que en la actualidad lo más aceptado es la puntuación o *score Z*, que son medidas que expresan la desviación de una medición dada por el tamaño o la media de la población por edades. Según la clasificación del Z score en relación a la superficie corporal se definen las lesiones coronarias como: (Cedric Manlhiot, 2010).¹⁰

- Pequeño z-score > 2.5 a 5
- Grande z-score > 5 a 10
- Gigante con z-score > 10

La clasificación de Montreal realizada por Frédéric Dallaire et al,¹⁴ se basó en un estudio con 1,033 niños, tomando en cuenta altura, peso, superficie corporal y el diámetro de la válvula aórtica, concluyeron que la regresión del diámetro de los aneurismas coronarios es en base a la superficie corporal. Hay otras dos clasificaciones, la de Boston con 190 pacientes en su estudio, encontraron que los factores que más se asociaron a una mayor puntuación Z en cualquier momento fueron; menor edad, IgM sérica disminuída al inicio y albúmina sérica disminuída y la clasificación de Washington, por Olivieri et al, donde se midieron por ecocardiografía la arteria coronaria derecha, el tronco coronario izquierdo y la descendente anterior de 432 sujetos sanos de 0 a 20 años.¹³ Los cálculos de los puntajes Z son muy precisos para realizar mediciones de las arterias coronarias en pacientes con enfermedad de Kawasaki.¹⁰

En pacientes sin tratamiento, los aneurismas coronarios se presentan aproximadamente en el 20% de los casos, en comparación con el 4 al 8% de los casos en los pacientes que reciben IGIV,⁴ sin embargo otras series con valoraciones por angiografía, reportan una incidencia entre 0.3% y 5.3%.¹⁵

El ecocardiograma es la herramienta inicial adecuada ante la sospecha de una cardiopatía congénita y en la gran mayoría de patologías aportará toda la información necesaria para completar el diagnóstico, en el siguiente paso, la angiografía y el abordaje por hemodinamia cardiaca aportarán valiosa información cuando los estudios no invasivos no son suficientes o aportan datos dudosos o incompletos.¹⁶

La enfermedad de Kawasaki es la principal causa de aneurismas tanto en niños como en adultos jóvenes, entre las complicaciones descritas se encuentran, la trombosis, la embolización distal, ruptura aneurismática y vasoespasmo, en realidad se desconoce mucho de su evolución a largo plazo. La presencia de aneurismas gigantes predispone a riesgo de síndrome coronario agudo en la edad adulta, inclusive años posterior al evento febril.¹⁵

2.1.8 Resonancia magnética

Los métodos no invasivos de valoración funcional y estructural cardiaca en niños han ido evolucionando vertiginosamente desde su aparición y el ímpetu por el perfeccionamiento de los diagnósticos de enfermedades y anomalías cardiacas ha sido determinante para el establecimiento de un pronóstico, planeación de corrección quirúrgica y curación. Desde el ecocardiograma, sintigrafía nuclear, tomografía axial computada y resonancia magnética, además de las consideraciones éticas y de riesgo del uso de radiación ionizante y marcadores nucleares, debe haber consideraciones específicas de acuerdo al grupo etáreo, ya que no es lo mismo el abordaje por imagen en fetos, neonatos, lactantes, niños y adolescentes.¹⁶

La resonancia magnética (RM) es conocida desde 1940, cuando se empezó a conocer con el nombre de *resonancia magnética nuclear*, basada en las propiedades magnéticas que presentan los núcleos con número impar de protones o neutrones (como por ejemplo el Hidrógeno). En 1981 se instaló el primer prototipo de RM para uso clínico en el Hospital Hammersmith de Londres. En 1982 se publican las primeras descripciones de la utilidad de la Resonancia Magnética Nuclear para la evaluación de estructuras cardiovasculares y con el paso de los años se ha dejado a un lado el término *nuclear*. La Cardio-RM es una técnica de imagen óptima para visualizar la anatomía de las cavidades cardiacas, del miocardio, el pericardio y de los grandes vasos. Además permite realizar

estudios funcionales del corazón mediante la realización de distintas secuencias, ya que éste es un órgano en movimiento, es muy importante la evaluación de los diferentes momentos del ciclo cardiaco, para después reconstruirse, es importante contar con un ritmo cardiaco lo más estable posible, ya que las arritmias podrían causar artefactos, se requiere una regularidad entre los complejos R-R para la obtención de las diferentes secuencias.¹⁶

Presenta diferentes ventajas frente a otras técnicas:

- No utiliza radiaciones ionizantes.
- Posibilidad de obtener cortes anatómicos en múltiples planos del espacio.
- Campos de visión amplios (hasta 450 mm) que permiten ver en un solo plano todo el tórax.
- Ausencia de malas ventanas de visualización a la hora de obtener cortes anatómicos y estudios funcionales.¹⁷

2.1.8.1 Resonancia magnética en cardiopatías congénitas, utilidad e indicaciones

Las enfermedades cardiacas de origen congénito se presentan hasta en el 0.8% de los recién nacidos vivos. Durante la infancia y la niñez numerosas alteraciones son diagnosticadas y tratadas, sin embargo un gran número de adultos han carecido de diagnóstico y seguimiento de defectos y alteraciones cardiacas, en su mayoría menores. Ha habido diversos avances tecnológicos en el diagnóstico cardiovascular, como la resonancia magnética y su mejora progresiva, tal como el surgimiento de magnetos más potentes, aplicaciones de alto rendimiento y nuevas secuencias de pulso ultrarrápidas, que han revolucionado las técnicas tradicionales de evaluación funcional cardiaca, logrando mapear mejor y analizar el ciclo cardiaco perfeccionando el abordaje diagnóstico.¹⁸

Diversos consensos han surgido con la finalidad de definir las indicaciones de resonancia magnética en la evaluación de los pacientes con cardiopatía congénita los cuales incluyen;

- a) Descripción segmentaria de anomalías cardiacas.
- b) Evaluación de anomalías de la aorta torácica.
- c) Detección y cuantificación por una técnica no invasiva de cortos circuitos, estenosis y regurgitaciones.
- d) Evaluación de malformaciones conotruncuales y/o complejas.
- e) Identificación de anomalías venosas pulmonares y sistémicas.
- f) Estudios y valoraciones postquirúrgicas.

g) Caracterización tisular (zonas de hipoperfusión y fibrosis).¹⁸

También se ha incluido en la valoración de requerimiento de cateterismo cardiaco previo a realización de procedimientos quirúrgicos, como en las malformaciones vasculares pulmonares.

En el reporte del 2006 del Colegio Americano de Cardiología en conjunto con distintas sociedades de radiología, intervencionismo, tomografía cardiaca, la Sociedad de cardiología nuclear, de Resonancia magnética entre otras, reportan también como indicación de RM, la valoración del síndrome de dolor precordial (prueba de estrés con dobutamina, RM con perfusión de vasodilatador), dolor precordial agudo, estenosis coronaria significativa posterior a la realización de un cateterismo o tomografía computarizada, evaluación preoperatoria de valoración de riesgo en procedimientos no cardiacos, detección de enfermedad coronaria post revascularización, evaluación ventricular y funcional valvular (post infarto, descompensación de insuficiencia cardiaca, cardiomiopatías (infiltrativas, intoxicaciones, evaluación de cardiomiopatía arritmogénica de ventrículo derecho, evaluación de enfermedades pericárdicas, masas cardiacas, disección aórtica y evaluación previo a ablación de fibrilación auricular por radiofrecuencia.¹⁹

La RM cardiaca ofrece numerosas ventajas en la evaluación de los pacientes pediátricos: no es operador dependiente, permite obtener imágenes volumétricas en 3D y aún en 4D (3D más tiempo real) además de la relativa “baja” toxicidad del gadolinio y de la ausencia de radiación ionizante. Además, este método posee una alta resolución temporal y de contraste, que cuando se sincroniza al trazo electrocardiográfico permite una caracterización funcional —estándar de oro—, valvular y tisular miocárdica, en particular si se sospecha de miocarditis o infarto al miocardio para lo cual es necesario realizar secuencias de realce tardío.¹³

Sin embargo, también presenta varias desventajas; los tiempos de exploración suelen ser prolongados (hasta 1 hora) por tanto en pacientes menores de 5 años—en particular los recién nacidos y lactantes— así como los pacientes inestables de cualquier edad requieren de sedación (con los riesgos propios de dado procedimiento). Así mismo, en pacientes críticamente enfermos puede no ser posible realizar el estudio. De igual forma, los artificios de movimiento cardiaco y respiratorio así como la evaluación de estructuras de muy pequeño tamaño como los segmentos coronarios distales pueden resultar problemáticos.¹³

2.1.8.2 Resonancia magnetica y enfermedad de kawasaki

La utilidad principal de la RM en niños menores de 6 años con EK radica al igual que en la TCMD, en la observación y caracterización de aneurismas coronarios. Esto a diferencia de la tomografía se ha realizado de manera clásica con

secuencias angiográficas sin necesidad de contraste intravenoso, en respiración libre con sincronización al electrocardiograma utilizando el navegador respiratorio y con una adquisición volumétrica en tiempo real con una secuencia en estado estable de precesión libre (SSFP).¹³

Los aneurismas coronarios gigantes (mayores de 8 mm) secundarios a EK representan una de las complicaciones más serias de la enfermedad, no han sido reportados con frecuencia en la literatura (0.5-1%); sin embargo, en una de las series utilizando a la tomografía computada multidetector, (TCMD) corresponden a más de una tercera parte de los casos. En el caso de zonas de oclusión, la TCMD se encuentra limitada en la descripción de colaterales incluso en los pacientes adultos.¹³

La incidencia de los aneurismas coronarios ha disminuido hasta en un 10%, esto relacionado al tratamiento con altas dosis de gammaglobulina intravenosa, sin embargo en aproximadamente 50% de los casos, las lesiones coronarias persisten y son causantes de enfermedad isquémica cardiaca, infarto al miocardio y muerte súbita.²⁰

La utilidad de la RM en la convalecencia de la EK, es decir, 20 a 40 días después del inicio de los síntomas de la enfermedad así como en el seguimiento 3 meses posterior al tratamiento con inmunoglobulina en pacientes de 6 a 8 años, ha sido ampliamente discutida; particularmente las secuencias en 3D, T2 pesado y de reforzamiento tardío después de la administración de gadolinio, así como secuencias en cine para cuantificar la función ventricular.¹³

Con las secuencias de perfusión y reforzamiento tardío es posible evidenciar zonas de infarto en el paciente con afección coronaria por enfermedad de Kawasaki, es una utilidad de éste método de imagen en la cardiopatía isquémica. Incluso en algunos pacientes asintomáticos, se han demostrado zonas infartadas.¹³

3. Planteamiento Del Problema

La enfermedad de Kawasaki actualmente es la principal causa de cardiopatía adquirida en países desarrollados, en México se desconoce la incidencia y no existen estudios suficientes. Si bien es considerado un cuadro benigno y autolimitado conlleva una comorbilidad importante y su pronóstico está determinado por la presencia de afectación cardiovascular, siendo los aneurismas coronarios gigantes la más grave, requiriendo vigilancia estrecha, medicación a largo plazo como antiagregantes plaquetarios y anticoagulantes, ya que pueden causar estasis y evolucionar a una enfermedad isquémica en el adulto joven, teniendo como complicación más grave y fatal el infarto agudo al miocardio.

Se desconoce un pronóstico funcional a largo plazo en los pacientes con EK, hay pocos reportes que señalen el seguimiento a llevar en estos pacientes hasta la vida adulta.

La RM cardiaca es un estudio no invasivo utilizado para la evaluación fina de la función cardiaca en patologías como, miocarditis, cardiomiopatía dilatada, infarto, entre otras. No se conoce la evolución de la función cardiaca en etapas tardías en pacientes con EK y antecedente de aneurismas gigantes, por lo que su seguimiento con esta herramienta de imagen aportaría valiosa información para el pronóstico y conducta terapéutica a seguir.

4.Pregunta de Investigación

¿Cuáles son los hallazgos en resonancia magnetica nuclear cardiaca en el seguimiento tardío de pacientes con antecedentes de aneurismas gigantes secundarios a Enfermedad de Kawasaki tratados en el Instituto Nacional de Pediatría?

5. Justificación

- La EK es una cardiopatía adquirida que se diagnostica cada vez con mayor frecuencia. Si bien el ecocardiograma es el estudio diagnóstico inicial para la evaluación cardiaca, en ocasiones puede no detectar cambios finos en la función cardiaca en pacientes con alteraciones en la movilidad miocárdica secundaria a eventos isquémicos. La RM es de gran utilidad en la evaluación de la función miocárdica y detección de cambios tisulares secundarios a patología coronaria. La sobrevida actual en EK se ha incrementado en los últimos años, llegando los pacientes a la etapa adulta, incluso aquellos con complicaciones graves como infarto y aneurismas gigantes, por lo que la RM permitirá un seguimiento preciso del estado miocárdico tardío de pacientes con antecedente de aneurismas gigantes en EK.

6. Objetivo General

- Describir los hallazgos de la resonancia magnética cardiaca como valoración funcional en el seguimiento a largo plazo de pacientes con diagnóstico de EK con antecedente de aneurismas gigantes.

6.1 Objetivos Específicos

- 6.1.1** Describir la movilidad en el seguimiento tardío de pacientes con antecedente de EK y aneurismas gigantes.

6.1.2 Describir las lesiones compatibles con isquemia miocárdica.

7. Material y Métodos

7.1 Tipo de estudio:

7.1.1 Por su control de asignación es observacional.

7.1.2 Por su finalidad es descriptivo, serie de casos.

7.1.3 Por su secuencia temporal es transversal.

7.1.4 Por su cronología es retrospectivo.

7.2 Población Objetivo

- Pacientes con EK y antecedente de aneurismas gigantes tratados en el Instituto Nacional de Pediatría (INP) entre agosto de 1995 y Junio del 2015.

7.3 Población Elegible

- Expedientes de pacientes atendidos en el INP con antecedente de haber padecido EK y aneurismas gigantes entre agosto de 1995 y Junio del 2015.

7.4. Criterios De Inclusión

7.4.1 Expedientes de pacientes de edades entre 0 y 18 años con EK y antecedente de aneurismas gigantes con seguimiento en el Instituto Nacional de Pediatría.

7.4.2 Expedientes de pacientes de cualquier género con el antecedente de aneurismas coronarios gigantes secundarios a EK de acuerdo a los criterios establecidos por *Cedric Manlhiot* que determina el tamaño de las coronarias por la superficie corporal¹⁰ a quienes se les haya realizado resonancia magnética cardíaca.

7.5. Ubicación del estudio

- Servicio de Cardiología del INP
- Servicio de RM Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez

7.6. Variables

Tabla 1

7.7 Recursos humanos

- Médico cardiólogo pediatra adscrito al servicio INP, a cargo de los pacientes con diagnóstico de EK.
- Médico cardiólogo pediatra, con especialidad en imagen cardiaca, adscrito al servicio de RM del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez.

7.8. Descripción general del estudio

7.8.1 Del archivo Institucional de pacientes con Enfermedad de Kawasaki, se seleccionaron a todos los pacientes que desarrollaron aneurismas coronarios gigantes de acuerdo a la clasificación basada en la superficie corporal propuesta por *Cedric Manlhiot*.¹⁰

7.8.2 Se enviaron para realización de RM al Servicio de RM del Instituto Nacional de Cardiología, donde se analizaron el estado de las coronarias y se evaluó la función ventricular, la perfusión (secuencia de primer paso) y secuencia de inversión recuperación (reforzamiento tardío) en búsqueda de fibrosis secundaria a hipoperfusión.

7.8.3 Se describieron los hallazgos encontrados.

7.9. Tamaño de la muestra

- Por ser una enfermedad poco frecuente, se incluyeron todos los expedientes de pacientes con antecedente de aneurismas gigantes secundario a Enfermedad de Kawasaki y con seguimiento tardío durante el período de agosto de 1995 a junio del 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría.

7.10. Análisis Estadístico

- Las variables numéricas se describirán como mediana, máximos y mínimos y se describirán porcentajes para las variables categóricas.

8. Cuadro de variables

Nombre de la Variable	Definición Conceptual	Tipo de Variable	Medición de la Variable
Fecha de diagnóstico de EK	Día, mes y año en el que se valoró al paciente y se realizó el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki.	Nominal	Día, mes y año
Edad	Es el tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha actual. La importancia de ésta variable es que a menor edad de aparición de la EI en el paciente la enfermedad es mas deformante y limitante.	Intervalo	Meses
Sexo	Estará acorde a los genitales externos del paciente. Ésta variable es importante para determinar la frecuencia en el genero.	Nominal	1= Femenino 2= Masculino
Estado actual	Se refiere a la condición cardiovascular al momento de la evaluación dada por la presencia o no de aneurismas.	Nominal	1= No tiene lesiones 2= Aneurisma 3= Aneurisma gigante
Movilidad	Valoración por resonancia magnética del egrosamiento sistólico miocárdico del ventrículo izquierdo dividido en 17 segmentos.	Nominal	1= Normal 2= Anormal
RESONANCIA MAGNÉTICA			

Secuencia de primer paso o perfusión	Imágenes por resonancia magnética donde se observa hiperintensidad del miocardio al paso de medio de contraste conforme se perfunde el miocardio; se evalúan los 17 segmentos.	Nominal	1= Normal 2= Anormal
Reforzamiento tardío	Imágenes por resonancia magnética donde se observa hiper intensidad en zonas compatibles con fibrosis; se evalúan los 17 segmentos.	Nominal	1= Isquémico 2= No isquémico 3= No hay
Aneurisma coronario	Un aneurisma (del griego ἀνεύρυσμα, aneurysma, "dilatación", de ἀνευρύειν, aneurynein, "dilatar") es una pequeña protuberancia con forma de globo y llena de sangre que se forma en las paredes de los vasos sanguíneos. En la EK las lesiones de las arterias coronarias incluyen estenosis y dilatación aneurismática de tipo ectásica o aneurismática.	Nominal	Tronco de la Coronaria izquierda 1= si 2= No Coronaria derecha 1= si 2= No Descendente anterior 1= si 2= No Circunfleja 1= si 2= No
Aneurisma gigante	los aneurismas gigantes se definen según la clasificación del Z score en relación a la superficie corporal como aquellos con un z-score >10mm, los cuales tienen menor probabilidad de involución y se asocian a un mayor riesgo de trombosis, ruptura aneurismática y estenosis	Nominal	Tronco de la Coronaria izquierda 1= si 2= No Coronaria derecha 1= si 2= No Descendente anterior 1= si 2= No Circunfleja 1= si 2= No

<p>Oclusión</p>	<p>Cierre o estrechamiento que impide o dificulta el paso de un fluido por una vía o conducto del organismo.</p>	<p>Nominal</p>	<p>Tronco de la Coronaria izquierda 1= si 2= No</p> <p>Coronaria derecha 1= si 2= No</p> <p>Descendente anterior 1= si 2= No</p> <p>Circunfleja 1= si 2= No</p>
------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

9. RESULTADOS

La edad en los pacientes con EK al momento del diagnóstico fue de 21.54 meses en promedio, mientras que al momento de la realización del estudio tuvo un rango entre 24 y 192 meses con un promedio de 104.7 meses de edad.

Durante el periodo de estudio se realizaron 23 resonancias magnéticas cardiacas en pacientes con antecedente de aneurismas coronarios gigantes secundario a enfermedad de Kawasaki, de los cuales fueron 7 mujeres (30%) y 16 hombres.(70%)

El tiempo promedio entre el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki y la realización del estudio fue de 83.16 meses, con un rango entre 0 y 193 meses.

De estos 23 estudios, se encontraron 5 en rangos de normalidad, de los 18 pacientes que presentaron alguna alteración, 12 presentaron aneurismas coronarios, 1 paciente presentó persistencia de un aneurisma gigante del tronco de la coronaria izquierda y de la coronaria derecha, 11 presentaron aneurismas coronarios no gigantes, de los cuales 7 fueron de la coronaria derecha, 3 del tronco de la coronaria izquierda, 8 de la coronaria descendente anterior y 1 de la circunfleja. Uno presentó oclusión de la coronaria derecha y 5 presentaron ectasia.

Tabla 2. Casos de aneurismas

Aneurismas Coronarios Gigantes	
Casos encontrados	Localización:
1	Tronco Coronaria Izquierda
	1

Tabla 3. Casos de aneurismas no

Aneurismas coronarios no gigantes	
Casos encontrados	Localización:
11	Coronaria derecha
	7
	Tronco coronaria izquierda
	3
	Descendente anterior
	8
	Circunfleja
	1

En cuanto a la valoración funcional, 3 pacientes presentaron alteraciones en la movilidad; 2 pacientes presentaron una secuencia de perfusión anormal y en el reforzamiento tardío se presentaron 3 pacientes con reforzamiento de tipo isquémico y 4 pacientes con reforzamientos tardíos positivos no isquémicos.

Tabla 4. Valoración funcional, reforzamiento

Valoración funcional	
Reforzamiento isquémico 3	Aneurisma coronario Descendente anterior y oclusión de coronaria derecha 1
	Aneurisma del Tronco coronaria izquierda, coronaria derecha y descendente anterior 1
	Descendente anterior y circunfleja y oclusión de la coronaria derecha 1

Tabla 5. Valoración funcional de reforzamientos no

Valoración funcional	
Reforzamiento no isquémico positivo	Localización
4	Con aneurisma coronario de la coronaria derecha. 1
	Ectasia del tronco coronaria izquierda y de la coronaria derecha. 1
	Sin alteraciones estructurales. 2

10. ANÁLISIS

La EK es la principal causa de cardiopatía adquirida en países desarrollados, aunque en aquellos en vías de desarrollo sigue siendo la fiebre reumática.¹

Las lesiones de las arterias coronarias incluyen estenosis y dilatación aneurismática, el desarrollo de vasculitis coronaria con dilatación de tipo ectásica o aneurismática es la presentación más frecuente y la que conlleva mayor morbimortalidad a largo plazo. Se presentan con mayor frecuencia en niños menores de un año y en pacientes que fueron manejados previamente con esteroides.⁵

El pronóstico está directamente relacionado con la presencia y severidad de lesiones coronarias, las cuales pueden variar desde dilataciones moderadas hasta aneurismas gigantes. No está claro si en niños incluso con arterias coronarias de aspecto normal en la fase aguda de la enfermedad, vayan a estar en riesgo para desarrollar disfunción endotelial y aterosclerosis acelerada en etapas posteriores; las implicaciones cardiovasculares a largo plazo durante la vida adulta se desconocen.^{1,2} Se sabe que en la mitad de los casos los aneurismas persisten y pueden llevar al desarrollo de enfermedad isquémica, infarto al miocardio o muerte súbita.²⁰

La RM es un estudio no invasivo que permite realizar estudios funcionales del corazón mediante la realización de distintas secuencias, ya que éste es un órgano en movimiento, es muy importante la evaluación de los diferentes momentos del ciclo cardiaco, no utiliza radiaciones ionizantes, tiene la posibilidad de obtener cortes anatómicos en múltiples planos del espacio, con campos de visión amplios (hasta 450 mm) que permiten ver en un solo plano todo el tórax y no hay malas ventanas de visualización a la hora de obtener cortes anatómicos y estudios funcionales.¹⁷

De las 23 resonancias magnéticas que se realizaron, 18 presentaron alteraciones, un paciente persistió con aneurisma coronario gigante incluso cuando el tiempo promedio entre el diagnóstico de EK y la realización del estudio fue de 83.16 meses.

11 pacientes presentaron aneurismas no gigantes por lo que su realización fue importante para el seguimiento y evolución de estos pacientes que continúan con alteraciones estructurales y correlacionados con la clínica todos se encuentran asintomáticos.

Existen estudios en pacientes adultos jóvenes y en edad avanzada que se presentaron con lesiones isquémicas, inclusive graves que evolucionaron a infarto

agudo al miocardio o que requirieron bypass coronario con antecedente de EK dados de alta en su niñez temprana o sin diagnóstico previo conocido de EK,¹⁵ cuestionando el tiempo requerido de seguimiento en estos pacientes; por lo que nuestro estudio pretende establecer un plan de seguimiento y a través de la RM detectar lesiones funcionales e isquémicas tempranas para la toma de decisiones medico-terapéuticas.

El seguimiento con RM de los pacientes con EK que se asocien con alteraciones coronarias aporta valiosa información acerca del comportamiento de estas lesiones a largo plazo, tanto en su involución, permanencia y repercusiones funcionales que puedan correlacionarse con la clínica y la necesidad de un seguimiento más estrecho.

CONCLUSIONES

La RM puede ser útil para determinar el daño miocárdico estructural en el seguimiento de pacientes con enfermedad de Kawasaki y antecedente de aneurismas, inclusive cuando este es discreto y se presenta en pacientes asintomáticos.

En este estudio incluso en pacientes sin lesiones coronarias estructurales hubo dos casos de reforzamiento positivo en la RM que, aunque no isquémico, no es normal y requerirían de un seguimiento estrecho para detectar otras posibles complicaciones de manera temprana. Otros dos pacientes presentaron; una ectasia y un aneurisma no gigante pudiendo ser un dato de alarma.

Éste es el primer estudio y el más grande en su tipo en latinoamerica, que aunque fue una serie muy pequeña, es la única en su clase y pretende sentar precedentes para establecer el seguimiento a largo plazo en los pacientes con EK y aneurismas gigantes.

Sería ideal tener un estudio con una mayor población incluída para poder obtener cifras más significativas en cuanto a la presencia de lesiones coronarias y repercusión funcional cardiaca a largo plazo detectada por RM y de esta manera integrar una valiosa estadística al respecto y poder normar conductas para el tiempo de seguimiento y las herramientas de elección, pues falta mucho por conocer acerca de la evolución a largo plazo de estos pacientes así como de las secuelas funcionales cardiovasculares y la morbimortalidad en el paciente adulto.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Yim D, Curtis N, Cheung M and Burgner D. Update on Kawasaki disease: Epidemiology, etiology and pathogenesis. *J Paediatr Child Health* 2013; 49:704–708.
2. F. Son M, Newburger J W. Kawasaki Disease. *Pediatr Rev.* 2013;34;4-151.
3. Makino N, Nakamura Y, Yashiro M. et al. Descriptive Epidemiology of Kawasaki Disease in Japan, 2011-2012: From the results of the 22nd Nationwide Survey. *J. Epidemiol* 2015;25:239-245
4. Chahal N, Somji Z, Manlhiot C, Clarizia N A., Ashley J, Yeung R S. M. and McCrindle B W. Rate, associated factors and outcomes of recurrence of Kawasaki disease in Ontario, Canada. *Pediatr Int.* 2012;54:383–387.
5. Scuccimarri R. Kawasaki Disease. *Pediatr Clin N Am.* 2012;59:425–445
6. Yim D, Curtis N, Cheung M and Burgner D. An Update on Kawasaki disease II: Clinical features, diagnosis, treatment and outcomes. *J Paediatr Child Health.* 2013;49:614-623.
7. Saji T. et al. Guidelines for medical treatment of acute Kawasaki disease: Report of the Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (2012 revised version) Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Committee for Development of Guidelines for Medical Treatment of Acute Kawasaki Disease. *Pediatr Int.* 2014;56:135–158.
8. Newburger J. W, Takahashi M, Gerber M. A, Gewitz M. H, Tani L. Y, Burns J. C, Shulman S. T, Bolger A. F, Ferrieri P, Baltimore R S, Wilson W R, Baddour L. M, Levison M. E, Pallasch T. J, Falace D. A. and Taubert K. A. 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. *Pediatrics*. 2004;114:1708-1733
9. Levin M. Steroids for Kawasaki disease: the devil is in the detail. *Heart* 2013 Jan;99:69-70.
 10. Manlihot C, Millar K, Golding F, McCrindle B. Improved Classification of Coronary Artery Abnormalities Based Only on Coronary Artery z-Scores After Kawasaki Disease. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:242–249
 11. Nakamura Y, Oki I, Tanihara S, Ojima T, and Yanagawa H. Cardiac Sequelae in Recurrent Cases of Kawasaki Disease: A Comparison Between the Initial Episode of the Disease and a Recurrence in the Same Patients. *Pediatrics*. 1998. Dec 102;6-10
 12. Garrido-García LM, Mata-Favela N, Yamasaki-Nakashimida MA. Enfermedad de Kawasaki con tres recurrencias. Presentación de un caso clínico. *Acta Pediat Mex* 2014;35:388-392.
 13. Kimura-Hayama E, Jiménez-Santos M, Cano-Zárate R. Tomografía computada y resonancia magnética en enfermedad de Kawasaki. En Yamazaki MA. *Enfermedad de Kawasaki. ETM*. México, 2015; pag 105-118
 14. Dallaire F, Dahdah N. New Equations and a Critical Appraisal of Coronary Artery Z Scores in Healthy Children. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011;24:607-614.
 15. Ohmoto-Sekine Y, Ishihara M, Dong-Hsieh S, Amakawa K et al. Giant Coronary Artery Aneurysms Associated with Kawasaki Disease Detected on Whole-heart Magnetic Resonance Coronary Angiographic Screening. *Intern Med*. 2013;52:977-980.
 16. Prakash A, Powell A. J., Geva T. Multimodality Noninvasive Imaging for Assessment of Congenital Heart Disease. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2010;3:112-125
 17. Orejas M. Nuevas técnicas en cardiología. *Cardio-Resonancia Magnética*. En Argibay-Pytlik V, Gómez-Fernández M, Jiménez-Pérez R, Santos-Vélez S, Serrano-Poyato C. *Manual de enfermería en cardiología intervencionista*

y hemodinámica. Protocolos unificados. Madrid. Asociación Española de Enfermería en Cardiología;2007, 416 p.

- 18.Sreedhar L, Sree Ram C, Alam W, Indrajit S. Cardiac MRI in Congenital Heart Disease – Our Experience. MJAFI. 2005;6:57-62
- 19.Hendel R.C, Patel M.R, Kramer C.M, Poon M. ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 Appropriateness Criteria for Cardiac Computed Tomography and Cardiac Magnetic Resonance Imaging. J Am Coll Cardiol 2006;48:7:1606-13.
- 20.Tacke C.E, Romeih S, Kuipers I. M, Spijkerboer A. M, Groenink M, Kuijpers T. W. Evaluation of Cardiac Function by Magnetic Resonance Imaging During the Follow-Up of Patients With Kawasaki Disease. Circ Cardiovasc Imaging. 2013 January;6:67-73.