



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

CENTRO MEDICO NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE” ISSSTE

**EVALUACIÓN FUNCIONAL DE SÍNDROME DE KAWASAKI EN
POBLACIÓN PEDIÁTRICA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL 20
DE NOVIEMBRE.**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE MÉDICO
ESPECIALISTA EN:**

CARDIOLOGÍA CLINICA

PRESENTA:

DR. CESAR JESUS MUÑOZ HERNANDEZ

TUTOR Y ASESOR DE TESIS

**DRA. MARIA DEL CARMEN MARTINEZ
ESCOBAR**

**REGISTRO No.
416.2016**



CD.MX., Febrero del 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.

DRA. AURA ARGENTINA ERAZO VALLES SOLIS
SUBDIRECTORA DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

DR. ENRIQUE GOMEZ ALVAREZ
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA

DRA. MARIA DEL CARMEN MARTINEZ ESCOBAR
ASESORA DE TESIS

DR. CESAR JESUS MUÑOZ HERNANDEZ
AUTOR DE TESIS

A mis padres, hermanas y familia gracias.

Agradecimiento especial a la Dra. Martinez Escobar del Servicio de Medicina Nuclear, sin su ayuda no hubiera sido posible la elaboración de este proyecto.

ÍNDICE

Introducción.....	5
Antecedentes.....	7
Justificación.....	10
Planteamiento del problema	10
Objetivo.....	10
Material y metodos.....	11
Definición operacional de variables.....	11
Analisis estadístico.....	13
Resultados.....	13
Discusión.....	14
Conclusiones.....	18
Tabla 1 y 2.....	19
Estudio de perfusion miocardica normal imagen.....	20
Estudio de perfusion miocardica anormal imagen.....	21
Estudio de ecocardiografia imagen.....	22
Bibliografia.....	23

EVALUACIÓN FUNCIONAL DE SÍNDROME DE KAWASAKI EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis sistémicas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades que pueden afectar a distintos órganos o sistemas como consecuencia de la inflamación y el daño de los vasos sanguíneos. La causa etiológica de la mayoría de estas vasculitis son desconocidas aun, por lo que en el último consenso de internacional de clasificación y nomenclatura de las vasculitis(1) la forma inicial de clasificarlas es en base al conocimiento integrado que existe en relación al tipo de vaso que de forma predominante afecte (pequeño, mediano, grande, de vaso variable).

Dentro de las vasculitis de vaso mediano se encuentra la enfermedad de Kawasaki (EK), la cual se define como una arteritis aguda, de etiología desconocida y autolimitada, asociada a un síndrome febril linfonodular mucocutáneo, donde las arterias coronarias son principalmente afectadas, y ocurre predominantemente en la infancia (1,2,3).

Las secuelas coronarias reducción y regresión de aneurismas coronarios: ocurre de 1 a 2 años en los casos de aneurismas medianos y pequeños. Hay una normalización aparente de diámetro de la luz a través de hiperplasia de la íntima circunferencial con migración y proliferación de células del músculo liso. Los pacientes pueden desarrollar estenosis coronaria en los sitios de regresión o disfunción endotelial.

Los aneurismas gigantes o de mediano tamaño pueden mantenerse por periodos más prolongados, pudiendo seguir 2 vías: que no tengan regresión; y la segunda es un aneurisma con obstrucción trombotica de la luz con recanalización parcial.

Las secuelas cardiovasculares son la principal causa de morbilidad y responsable de casi todas las muertes asociado a una vasculitis coronaria asociado a estados de hipercoagulabilidad, llevando a infarto del miocardio y muerte súbita. (12)

En los estados unidos las complicaciones cardiovasculares son la principal causa de morbilidad, debe evaluarse una vez pasada la fase aguda, establecer si existe daño cardiovascular y predecir el pronóstico y establecer el tratamiento.

Después de varias semanas a meses, los cambios por vasculitis desaparecen y comienza la formación de tejido conectivo fibroso, las lesiones en la coronaria continúan desarrollándose por proliferación de la íntima y neogénesis, con el tiempo puede convertirse en una lesión estenótica o trombosis superpuesta. el desarrollo de aneurismas puede ocurrir en un 15 a 25% de pacientes no tratados; se clasifican en pequeños (5mm de diámetro), medio (5 a 8mm), y gigantes (más de 8mm); y según su morfología como sacular o fusiforme

Los aneurismas en la arteria coronaria derecha (CD) son más propensos a la trombosis masiva, mientras que los de la coronaria izquierda arteria son más propensos a la estenosis focal progresiva.

Se ha documentado la resolución principalmente en los pequeños aneurismas coronarias, aunque el daño estructural en la pared del vaso persiste.

El tamaño del aneurisma es un factor pronóstico, los aneurismas gigantes se asocian a mayor riesgo de ruptura, trombosis y estenosis, que puede causar infarto de miocardio y la muerte.

Se han desarrollado varios sistemas de puntuación para identificar pacientes de riesgo para desarrollar aneurismas gigantes que incluye el sexo masculino, menor de 1 año, persistencia de la fiebre tratamiento tardío.

La evaluación por imagen de los pacientes con diagnóstico de enfermedad de kawasaki es fundamental; la ecocardiografía sigue siendo la técnica de elección para la evaluación de las anomalías coronarias porque es no invasivo, ampliamente disponible y tiene alta sensibilidad y especificidad para la detección de anomalías proximales la visualización de las arterias coronarias no siempre pueden ser realizadas por ecocardiografía debido a limitaciones técnicas, tales como limitado campo de visión o inadecuada ventana acústica, porque a medida que el niño crece y el tamaño corporal aumenta se vuelve cada vez más difícil o no son intrínsecos limitaciones (incapacidad para delinear la coronaria distal segmentos o baja sensibilidad en intraluminal que demuestra trombo). En estos casos, otras técnicas, incluyendo angiografía, tomografía computarizada (tc) y magnético de resonancia (mr): puede ser de valor para la evaluación de anomalías coronarias.

La angiografía coronaria selectiva sigue siendo el "estándar de oro" para la evaluación de anomalías coronarias, su invasividad, la necesidad de hospitalización y complicaciones

potenciales (hematomas, disecciones, ruptura vascular, arritmias y muerte) [25] --deben compararse con los beneficios esperados.

Las guías diagnosticas de la Sociedad japonesa de cardiología dividen a la gravedad de las lesiones coronarias en 5 grados y sugieren en estas; realizar el seguimiento de estos pacientes con perfusión miocárdica en grado IV y V en clase I.

ANTECEDENTES

La enfermedad de Kawasaki en norte América, Europa y Japón ha superado a la enfermedad reumática aguda como la principal causa de enfermedad cardiaca adquirida en niños (2), la cual puede poner en riesgo la vida resultado de la aparición de aneurismas y trombosis en las arterias coronarias hasta en un cuarto de los pacientes que no reciben tratamiento, y se reduce a un 5% si se recibe el tratamiento de forma oportuna.

Aunque su incidencia ha sido reconocida en todos los países y grupos raciales esta varia ampliamente en las diversas poblaciones (7). Esto también es debido a su etiología desconocida la cual da una inherente limitación a los datos epidemiológicos obtenidos. En Japón se ha reportado una incidencia de 265 casos/ 100 000 niños menores de 5 años (8). En estados unidos su incidencia se sugiere de 19 casos/100 000 menores de 5 años. Esta distribución sugiere que la reacción inmunológica esta mediada por la susceptibilidad genética así como por exposición a diferentes factores ambientales (9).

Otro aspecto importante de los datos epidemiológicos obtenidos es que 80% de los casos ocurre en niños menores de 5 años, aunque también puede ocurrir en la adolescencia. La edad temprana de aparición sugiere que la susceptibilidad puede estar vinculada a la maduración del sistema inmune (9).

En México en un estudio de 17 pacientes realizado en dos hospitales del IMSS en Guadalajara, Jalisco, Quezada-Chavarría reportó que el 82% de los casos ocurrió en el grupo de menores de cinco años, la edad promedio de inicio fue a los tres años un mes (rango: 15 meses a 11 años)

con predominio en el sexo masculino (2.4:1). Además, la mayoría de los casos se presentaron en la primavera. (10)

Otro estudio realizado en un centro de especialidades médicas de los servicios de salud de Veracruz del instituto mexicano del seguro social, informó una prevalencia de 0.42% en un periodo de 5 años, la edad promedio de presentación fue a los 35 meses con predominio en el sexo masculino (11).

Los mecanismos desencadenantes y perpetuadores de la inflamación vascular son poco entendidos, a pesar de la extensa investigación.

Esta patología, cursa con una arteritis que dura alrededor de 7 semanas, clásicamente 4 etapas:

- Etapa 1 (1 a 2 semanas): perivasculitis y arteritis de los microvasos, arterias pequeñas, y las venas; inflamación de la íntima, y las zonas perivasculares en los grandes y medianos vasos; con edema e inflamación con leucocitos y linfocitos.
- Etapa 2 (3 a 4 semanas): panvasculitis de las arterias de mediano tamaño, aneurisma con trombo y estenosis (especialmente de las arterias coronarias). etapa de edema con infiltración de monocitos y necrosis.
- Etapa 3 (5-7 semanas): granulación en las arterias de mediano tamaño.
- Etapa 4 (más de 7 semanas): la formación de cicatrices y engrosamiento de la íntima con aneurismas, trombos, y estenosis en las arterias de mediano tamaño.

De forma interesante en las arterias analizadas no se encuentran datos de aterosclerosis. En 80% de las biopsias se encuentra con miocarditis.

Se sugiere que el proceso es iniciado por la respuesta inmune innata y posteriormente por el sistema inmune adquirido.

Actualmente se piensa que la enfermedad de Kawasaki puede ser iniciada por 1 o más agentes infecciosos en hospedadores genéticamente susceptibles, sin lograr identificar algún microorganismo.

Lesiones de las arterias coronarias:

La arteritis coronaria debido a enfermedad de Kawasaki inicia en el día 6 de la fase aguda, y en el día 10 hay una inflamación que afecta toda la circunferencia de la arteria. Las células que

recubren las arterias están gravemente atacadas por los monocitos, macrófagos, neutrófilos y otras células inflamatorias, y la dilatación arterial se produce en alrededor de 12 días después de la aparición. La inflamación disminuye alrededor del día 40.

Secuelas coronarias

La reducción y regresión de aneurismas coronarios: ocurre de 1 a 2 años en los casos de aneurismas medianos y pequeños. Hay una normalización aparente de diámetro de la luz a través de hiperplasia de la íntima circunferencial con migración y proliferación de células del músculo liso. Los pacientes pueden desarrollar estenosis coronaria en los sitios de regresión o disfunción endotelial.

Los aneurismas gigantes o de mediano tamaño pueden mantenerse por periodos más prolongados, pudiendo seguir 2 vías: que no tengan regresión; y la segunda es un aneurisma con obstrucción trombótica de la luz con recanalización parcial.

Alteraciones hemodinámicas en los aneurismas: hay un flujo turbulento en los aneurismas arteriales, principalmente en los aneurismas gigantes. Aunque no hay una disminución en la presión de perfusión, si hay una disminución significativa en stress de cizallamiento, la cual daña las células endoteliales vasculares. Por lo tanto, se considera que las células endoteliales en los aneurismas gigantes están seriamente dañadas por vasculitis y el cambio hemodinámico. Esto promueve a vasoconstricción e incremento a la susceptibilidad de trombosis, inflamación, fibrosis, oxidación aterosclerosis. La trombogenicidad es el principal problema en los aneurismas gigantes, sin embargo, puede haber aneurismas gigantes sin alteraciones hemodinámicas. Por lo que una evaluación funcional debe hacer para valorar aquellos aneurismas de riesgo.

En el tratamiento a largo plazo se considera que todos los pacientes con historia de haber desarrollado aneurismas coronarios requieren una vigilancia permanente, con el objetivo de prevenir la trombosis coronaria y tratar la isquemia miocárdica.

El manejo y seguimiento es basado en los principios y pruebas de los adultos con enfermedad arterial coronaria aterosclerótica. Así también se debe tener en consideración la severidad del involucro coronario para la adaptación de los intervalos y tipos de prueba.

JUSTIFICACIÓN

La enfermedad de Kawasaki se ha convertido en la forma más común de vasculitis sistémica pediátrica, a pesar de la terapia con inmunoglobulina intravenosa las lesiones arteriales coronarias se producen en 5% -20% de los pacientes con enfermedad de Kawasaki durante la etapa aguda, lesiones arteriales coronarias pueden persistir e incluso progresar a estenosis u obstrucción. Las lesiones arteriales coronarias generalmente se clasifican por su diámetro pequeño (< 4mm), mediano (4-8mm) y los gigantes (>8 mm), estos últimos son susceptibles de causar isquemia miocárdica.

Actualmente hay poca evidencia basada en estudios para guiar la frecuencia óptima y el tipo de prueba cardiovascular posterior a enfermedad de kawasaki, La evaluación de la perfusión miocárdica en los pacientes con desarrollo de aneurismas coronarios secundarios a enfermedad de Kawasaki, nos permitirá establecer un diagnóstico y manejo oportuno.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La enfermedad de Kawasaki, la cual se define como una arteritis aguda, de etiología desconocida y autolimitada, asociada a un síndrome febril linfonodular mucocutáneo, donde las arterias coronarias son principalmente afectadas, y ocurre predominantemente en la infancia. La evaluación por imagen de los pacientes con diagnóstico de enfermedad de kawasaki es fundamental; la ecocardiografía sigue siendo la técnica de elección para la evaluación de las anomalías coronarias porque es no invasivo. La trombogénicidad es el principal problema en los aneurismas gigantes, sin embargo puede haber aneurismas gigantes sin alteraciones hemodinámicas. Por lo que es necesaria una evaluación funcional para valorar aquellos aneurismas que ocasionan isquemia.

OBJETIVO

Identificar las características de los aneurismas en población pediátrica del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" que presentan repercusión hemodinámica.

OBJETIVOS SECUNDARIOS:

1. Describir las características de la población del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre con enfermedad de Kawasaki y aneurismas coronarios.

2. Determinar la prevalencia de pacientes con enfermedad de Kawasaki con repercusión funcional.
3. Describir la evolución de los pacientes por enfermedad de Kawasaki y repercusión funcional.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se tomarán los resultados del estudio de perfusión miocárdica de todos los pacientes con enfermedad de Kawasaki enviados a Cardiología Nuclear del Servicio de Cardiopediatría con aneurismas coronarios de 2011 a 2016, se revisará el expediente clínico para conocer edad, género, el resultado del ecocardiograma con las mediciones y características de los aneurismas, y que tratamiento requirió en la evolución.

Criterios de inclusión: Derechohabientes del ISSSTE pacientes pediátricos, de ambos sexos enfermedad de Kawasaki con repercusión cardíaca manifestada por aneurismas coronarios demostrados por ecocardiograma.

Criterios de exclusión: Los pacientes con enfermedad de Kawasaki sin aneurismas coronarios.

Criterios de Eliminación: Pacientes que no cuenten con suficiente información en el expediente clínico.

DEFINICION OPERACIONAL DE VARIABLES

Variables independientes: Defectos de perfusión.

GATED-SPECT

Estudio de perfusión miocárdica en el que se administra Tc99, dipiridamol para evaluar la perfusión del miocardio, se analizan 17 segmentos utilizados considerando las dos fases del estudio reposo y estrés, cuantificándola de 0 a 4: Cuantitativa por el número de segmentos afectados y nominal estratificada por perfusión y reversibilidad de reperfusión del miocardio.

- Perfusión normal = 0
- Hipoperfusión leve = 1
- Hipoperfusión moderada = 2
- Hipoperfusión severa = 3
- Ausencia de perfusión = 4

Grado de reversibilidad en los mapas polares se obtiene comparando el estudio en esfuerzo con el estudio en reposo, y se cuantifica como:

- Reversibilidad leve.
- Reversibilidad moderada.
- Reversibilidad severa.

El grado de reversibilidad y la presencia o ausencia de isquemia se confirma en los mapas polares creados con el método cuantitativo de Cedars-Sinai; con ellos se estima el porcentaje de reversibilidad y se corroborará el grado de la isquemia.

Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI)

Porcentaje de sangre expulsada por el ventrículo izquierdo en cada latido y se consideran como normales valores del 50% o superiores. Cuantitativa expresada en porcentaje.

VARIABLES dependientes:

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una enfermedad aguda, autolimitada, vasculitis de etiología desconocida que se produce predominantemente en lactantes y niños pequeños. Se manifiesta inicialmente por fiebre alta, inflamación mucocutánea, y adenopatías cervicales, se dirige a las arterias coronarias y otras estructuras cardiovasculares

Aneurisma coronario. Dilatación focal que sobrepasa 1,5 veces el tamaño del mayor diámetro medido en el árbol coronario del paciente: Cuantitativa

CO-VARIABLES:

Edad: Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo. Cuantitativa medida en años.

Sexo: Características fenotípicas y genotípicas que identifican al hombre de la mujer: Nomina

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para el análisis descriptivo utilizaremos medidas de tendencia central.

RESULTADOS

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional se analizaron 35 casos con diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki referidos al Centro Medico 20 de noviembre de enero 2012 a octubre 2016. Con un rango de edad de 6 meses a 12 años.

Las características demográficas se presentan en la tabla 1.

De los 35 pacientes con Enfermedad de Kawasaki, el 26% (9 pacientes) tuvieron repercusión cardiovascular manifestada por aneurismas en las arterias coronarias diagnosticados por ecocardiograma transtoracico; al 23% (8 pacientes) se les realizó estos pacientes se les realizó estudio de perfusión miocárdica con GATED SPECT en protocolo de 1 día se utilizó el radiotrazador Sestamibi-Tc99m calculando la dosis de acuerdo al peso; con las normas de protección radiológica vigentes; al 75% de los pacientes se les realizó prueba de esfuerzo farmacológico administrándoles dipiridamol , se revirtieron los efectos secundarios con aminofilina y al 25 % de los pacientes la prueba de esfuerzo se realizo en banda sin fin administrándoles en radiotrazador al alcanzar la frecuencia esperada calculándose para su edad.

El estudio se realizó con una Gamacamara Symbia S con colimador Smart Zoom y Gammacámara General Electric VENTRI cardiodedicada. El Análisis de las imágenes del estudio de perfusión miocardica se evaluó de manera cualitativa y los datos del GATED SPECT se procesaron con el software QPS y QGS (Cedar's Sinai-Suite2012) para el análisis de la movilidad parietal y fracción de expulsión del ventrículo izquierdo.

En la evaluación de la repercusión funcional de los aneurismas coronarios, se encontró que el 38% (3 pacientes), presentaron defectos de perfusión y función ventricular conservada, dos de ellos con riesgo bajo debido a que presentaron infartos sin isquemia residual, y 1 paciente con riesgo moderado el cual presento isquemia moderada en el territorio de la descendente anterior; el 62% (5 pacientes) tuvieron un estudio de perfusión normal y función ventricular mayor al 60%.

El 56% de los pacientes (5), presentaron aneurismas en dos vasos y el 44% (4) pacientes presento aneurisma de 1 vaso, de estos 4 pacientes uno de ellos presentó dos aneurismas en el mismo vaso, la arteria coronaria derecha. En estos 9 pacientes la arteria con mayor frecuencia de aneurismas fue la descendente anterior (tabla 2).

El tamaño de los aneurismas se muestra en la tabla 3.

De los tres pacientes que presentaron una perfusión anormal se observó que en el paciente con riesgo moderado se describieron dos aneurismas gigantes 1 en la coronaria izquierda de 12mm por 4mm y de 8 por 4mm; 1 paciente con riesgo bajo presento en el ecocardiograma un aneurisma gigante de 9mm en el tronco de la coronaria izquierda y en la descendente anterior de 9mm; y otro el paciente con riesgo bajo presentó 1 aneurisma en la descendente anterior mediano.

A los pacientes con aneurismas coronarios y defectos de perfusión se les realizó estudio de perfusión miocárdica de seguimiento a los 2 años reportándose en dos de ellos perfusión miocárdica normal con función ventricular conservada el otro caso se diagnóstico con riesgo bajo con un infarto no transmural sin isquemia y función ventricular conservada.

DISCUSION

La cardiología nuclear a través del test de perfusión con Tomografía Computarizada con Emisión de Fotón Único (SPECT) GATED permite evaluar la repercusión funcional de los aneurismas coronarios mediante la determinación de FEVI global y perfusión miocárdica en un procedimiento simultáneo. es una técnica no invasiva, que permite evaluar la distribución del flujo sanguíneo regional miocárdico y la función ventricular en stress y en reposo; permite evaluar de una forma reproducible la actividad metabólica del miocito y la repercusión funcional en el miocardio que acarrea la isquemia por compromiso de la circulación coronaria, valorando de manera indirecta la microcirculación

El diagnóstico de la complicación más frecuente, la detección de la dilatación de las arterias coronarias se realiza mediante ecocardiografía y CAG

En México se han reportado algunas series de casos, se desconoce la prevalencia de este padecimiento.

La incidencia de la enfermedad de Kawasaki varía ampliamente en las diversas poblaciones. En la población del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" encontramos una prevalencia de Enfermedad de Kawasaki de 4/1000; con una incidencia de afección coronaria de 26%; en el 38% de los pacientes encontramos alteraciones de la perfusión miocárdica; dos pacientes presentaban aneurismas gigantes en uno se encontró un infarto, y otro isquemia miocárdica, un paciente de estos presentó un aneurisma mediano y tuvo un infarto sin isquemia. En la literatura se menciona que los aneurismas gigantes presentan peor pronóstico por el riesgo de trombosis. El infarto es la principal causa de mortalidad en estos pacientes y requieren seguimiento con perfusión miocárdica, para determinar la necesidad de realizar angiografía coronaria y tratamiento por cateterismo o cirugía

En la enfermedad de Kawasaki se desconoce la etiología, La EK es más frecuente en lactantes menores y preescolares, siendo más frecuente entre los 2 a 5 años, pero puede diagnosticarse en menores de un año y adolescentes; en esta serie de pacientes el rango de edad fue de 5 meses a 12 años; al igual que en la literatura se presentó con mayor frecuencia en el sexo masculino (tabla).

Durante la fase aguda de la EK, existe un proceso de infiltración e inflamación de células cardíacas que generan afección coronaria, miocárdica, valvular y pericárdica.² En este padecimiento la mayor complicación es cardiológica y la más frecuente es el desarrollo de aneurismas coronarios, el uso de GGIV a dosis de 2 g/kg en dosis única para infusión de 12 h es el más aceptado y ha permitido reducir la prevalencia de aneurismas a menos del 5% y la mortalidad del 2 al 0.3%, aunque también se ha utilizado el esquema de GGIV en dosis de 400mg/kg/d durante 5 días, en este estudio no se encontraron otras manifestaciones cardíacas, se reporta en la literatura una frecuencia de 30% de aneurismas coronarios en los casos sin tratamiento con inmunoglobulinas, en esta serie de casos se encontró una incidencia de 26% y el 90 de los pacientes recibió tratamiento con inmunoglobulinas. Al 89% de los pacientes con aneurismas coronarios se les realizó GATED SPECT para evaluar la repercusión funcional y determinar el tratamiento a seguir en el 38% de ellos, se encontró alteraciones de la perfusión miocárdica en cuanto a esta evaluación funcional, se menciona en la literatura debe realizarse en los pacientes con aneurismas medianos y gigantes; no existe reportes previos en la literatura mexicana de seguimiento de estos pacientes con GATED SPECT.

La Perfusión Miocárdica con Isonitrilos es utilizada como una modalidad alternativa y altamente eficiente para controlar los efectos cardiovasculares adversos, brindando factor pronóstico y diagnóstico a la enfermedad, existe aún escasez en la literatura sobre el papel claro que desempeña en la evolución de las manifestaciones cardíacas de la EK

Las anomalías de las arterias coronarias son infrecuentes y pueden ser asintomáticas o evidenciar cardiopatía isquémica manifestada por angina, e incluso ocasionar infarto del miocardio, arritmias y muerte súbita.

De acuerdo a esta revisión, el número de pacientes con aneurismas coronarios es semejante al esperado según lo señalado en la literatura médica internacional; esto tiene relación con el retraso en el diagnóstico y tratamiento, debido a que el Centro Médico Nacional es un centro de referencia.

Hasta ahora, en muchos países del mundo y en el nuestro se desconoce el número de pacientes que padecieron EK y que siendo adultos jóvenes han manifestado de manera temprana isquemia miocárdica.

Se reconocen tres fases evolutivas, cada una con cambios anatómicos y clínicos específicos: el tiempo medio transcurrido desde el diagnóstico de la enfermedad hasta la colocación de la Inmunoglobulina

En los pacientes con aneurismas coronarios persistentes la estenosis secundaria a proliferación neointimal suele ser progresiva.

Los aneurismas gigantes se asocian a riesgo de infarto durante los primeros dos años de evolución. El riesgo de estenosis depende del tamaño, forma y localización del aneurisma, no obstante el riesgo de ruptura aneurismática es bajo y parece estar limitado a los primeros dos años. La Asociación americana de cardiología 2014 recomienda basándose en el tamaño y número de aneurismas (Tabla 4) realizar estudios que incluye ecocardiografía, ECG, angiografía, test de perfusión con tecnecio, resonancia magnética, tomografía ultrarrápida y ultrasonido intravascular.

El seguimiento de pacientes con Enfermedad de Kawasaki con repercusión cardíaca debe realizarse de por vida. El de protocolo del seguimiento cardiológico, Pruebas de estrés Las

pruebas de estrés usadas en el seguimiento de pacientes con EK, para la evaluación funcional de las arterias coronarias, incluyen SPECT gatillado con ejercicio estrés farmacológico con dipiridamol, que permite evaluar la presencia y el monto isquémico y la función ventricular en reposo y posesfuerzo el estudio de perfusión miocárdica establece el riesgo de isquemia miocárdica.

En esta serie de casos a los pacientes con aneurismas coronarios en el estudio ecocardiográfico de control y defectos de perfusión se les realizó estudio de perfusión miocárdica de seguimiento a los 2 años reportándose en dos de ellos perfusión miocárdica normal con función ventricular conservada el otro caso se diagnóstico con riesgo bajo con un infarto no transmural sin isquemia y función ventricular conservada; podría ser indicativa de desarrollo de circulación colateral

No existe evidencia sobre el periodo de tiempo óptimo para el tratamiento con ácido acetil salicílico en los pacientes con antecedente de EK, que presentan aneurismas coronarios, en esta serie de casos los pacientes con aneurismas se encuentran con tratamiento con acidoacetilsalicilico.

Los pacientes adultos con antecedente de EK que presenta angina de pecho, infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca o arritmia grave se recomienda una evaluación integral con procedimientos no invasivos de 3 a 4 veces al año y una angiografía coronaria, en caso que se considere necesario.

CONCLUSIONES

El estudio de Perfusión Miocárdica GATED SPECT es un método diagnóstica no invasivo útil en la evaluación de la repercusión funcional al evaluar la presencia el riesgo isquémico y la función ventricular de los pacientes con enfermedad de Kawasaki y aneurismas coronarios para determinar el tratamiento y el seguimiento de los pacientes con Enfermedad de Kawasaki.

En la población del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" encontramos una prevalencia de Enfermedad de Kawasaki de 4/1000; con una incidencia de afección coronaria de 26%; en el 38% de los pacientes encontramos alteraciones de la perfusión miocárdica; dos pacientes presentaban aneurismas gigantes en uno se encontró un infarto, y en otro isquemia miocárdica, un paciente de estos presento un aneurisma mediano y tuvo un infarto sin isquemia.

No existe evidencia sobre el comportamiento de la enfermedad en la edad adulta, así como los criterios para el diagnóstico y tratamiento de las/los pacientes con antecedentes de EK. Es necesario un estudio prospectivo de estos pacientes, así como una evaluación de las guías de manejo para establecer los métodos diagnósticos de seguimiento y los intervalos para disminuir la exposición a la radiación y evaluar el tratamiento a largo plazo.

Tabla 1 Características epidemiológicas

PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KAWASAKY

GRUPO DE ESTUDIO	N= 35
EDAD	67± 22
SEXO	MASCULINO 19 (54.2%)
	FEMENINO 16 (45.8%)

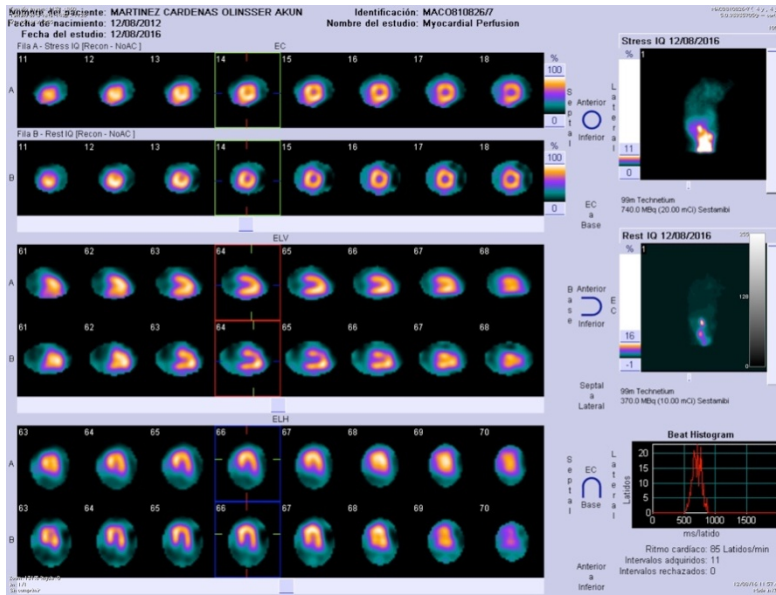
PACIENTES CON ANEURISMAS CORONARIOS

GRUPO DE ESTUDIO	N= 9
EDAD	67± 22
SEXO	MASCULINO 6 (67%)
	FEMENINO 3 (33%)

CLASIFICACION ANEURISMAS	No de ANEURISMAS
GRANDE (>8 MM)	3
MEDIANO (4-8 MM)	12
PEQUEÑO (<4 MM)	2

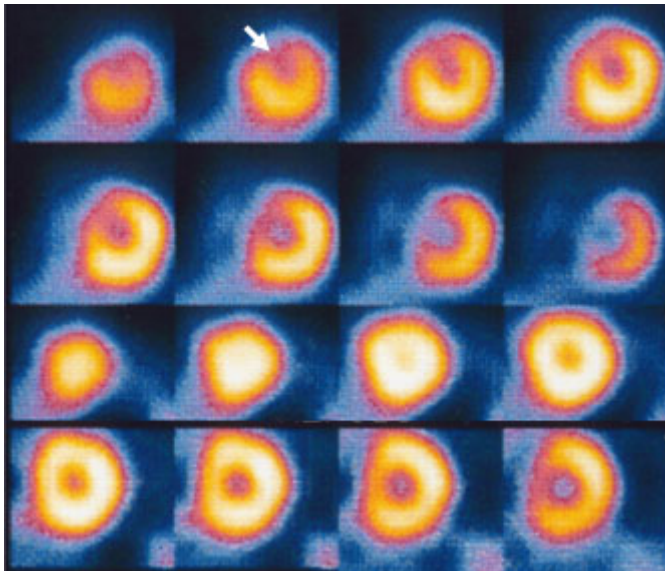
ARTERIA CORONARIA AFECTADA	No de ANEURISMAS
TCI	3
DA	6
CX	3
CD	5

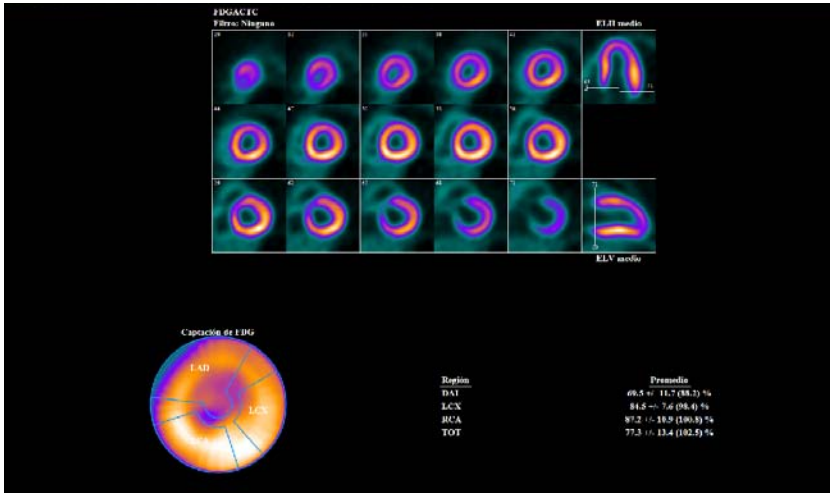
ESTUDIO DE PERFUSIÓN MIOCÁRDICA NORMAL



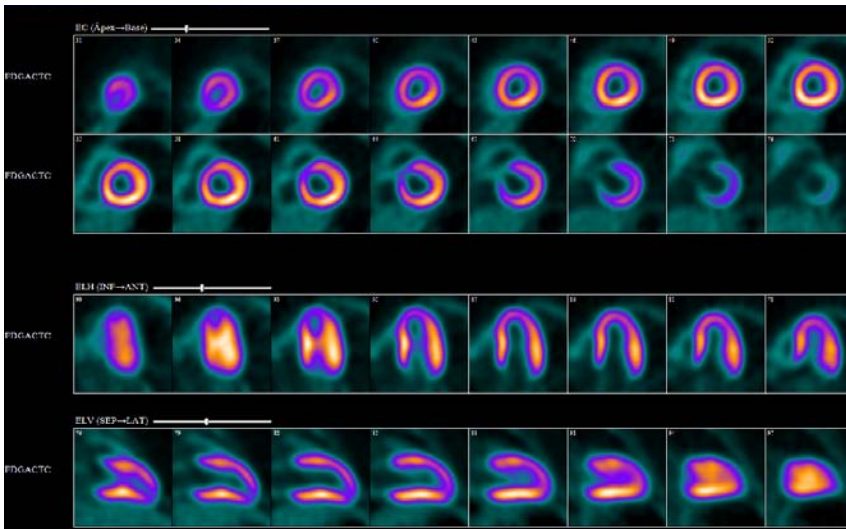
ESTUDIO DE PERFUSIÓN MIOCÁRDICA ANORMAL

ISQUEMIA MODERADA ANTEROSEPTAL



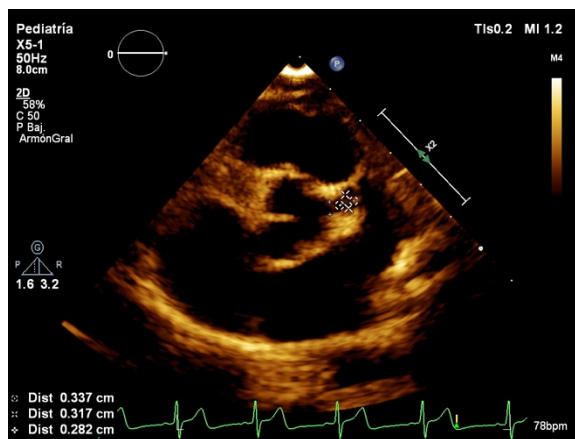
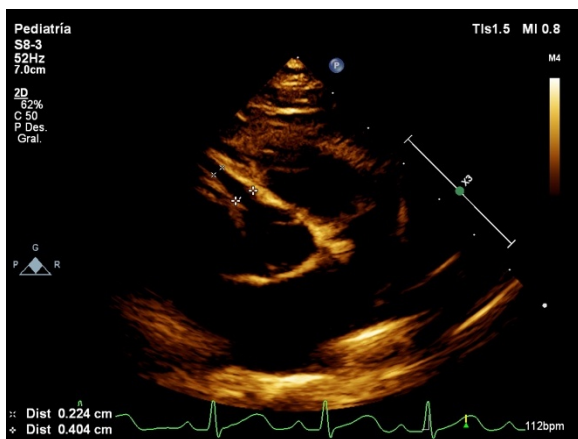


ESTUDIO DE PERFUSIÓN MIOCÁRDICA CON INFARTO ANTEROSEPTAL



ESTUDIO DE PERFUSIÓN MIOCÁRDICA CON INFARTO ANTEROSEPTAL Y DEL APEX.

ESTUDIO DE ECOCARDIOGRAMA TRANSTORACICO CON EVIDENCIA DE ANEURISMA EN ARTERIA CORONARIA DERECHA E IZQUIERDA.



BIBLIOGRAFÍA

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65: 1-11
2. American Heart Association. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease. *Circulation* 2004; 110: 2747-2771.
3. Guía de Práctica Clínica Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Kawasaki. (Síndrome Muco-cutáneo Linfonodular) México: Secretaría de Salud; 2 de diciembre de 2015.
4. Kawasaki T, Naoe S. History of Kawasaki disease. *Clin Exp Nephrol* (2014) 18:301–304.
5. Furusho K, et al. High-dose intravenous gamma globulin for Kawasaki disease. *Lancet* 1984;1055–1058.
6. Burns JC, et al. Infliximab treatment for refractory Kawasaki syndrome. *J Pediatr*. 2005;146:662–
7. Singh S, Vignesh P, Burgner D. The epidemiology of Kawasaki disease: a global update. *Arch Dis Child* 2015;100:1084–8
8. 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: 239–45.
9. Jane W. Newburger, Masato Takahashi, Jane C. Burns. Kawasaki Disease. *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 67, Issue 14, Pages 1738-1749.
10. Quezada-Chavarría G, Ramírez-Serrallonga R, Quezada-Cuevas SE, Salazar-Salas J, FernándezGómez I, Esparza-Pérez RI. Enfermedad de Kawasaki. Análisis de 17 casos. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2009; 47 (1): 61-64

11. Del Angel A, Rodriguez HR, Díaz LJ, Escárcega FJ, Hernández HG, Alonso AJ. Enfermedad de Kawasaki. Experiencia en un hospital de segundo nivel. Revista de Enfermedades Infecciosas en Pediatría 2009; 32(87):70-76.
12. Duarte R, Cisneros S, Fernandez G, Castellon D, Cattani C, Melo CA et al (2010) Kawasaki disease: a review with emphasis on cardiovascular complications. Insights Imaging 1(4):223-231
13. Singh S, Sharma D, Bhattad S, Phillip S. Recent advances in Kawasaki Disease – Proceedings of the 3rd. Kawasaki Disease Summit, Chandigarh, October 2015. Indian J Pediatr.
14. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and management of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease (JCS 2013). Digest version. Circ. J. 78, 2521-2562
15. Manlhiot C, Millar K, Golding F, McCrindle BW. Improved classification of coronary artery abnormalities based only on coronary artery z-scores after Kawasaki disease. Pediatr Cardiol 2010;31: 242-9.
16. Ana m. Schrohmtsac, Pablo a. Melonari, B. Laghezza, Pablo J. Domínguez, Florencia Pierini, Eliana P. Retamales, María F. Rodríguez, Gabriela E. González. Daño coronario secundario a enfermedad de Kawasaky. Rev Argent Cardiol 2015;83:8-13.