



Recibido: 2026-07-31

Aceptado: 2026-08-14

Publicado: 2026-09-04

**Enfermedad de Kawasaki refractaria en neonatos con aneurismas
coronarios gigantes, isquemia intestinal por vasculitis y dermatitis
exfoliativa generalizada: revisión sistemática**

**Refractory Kawasaki disease in neonates with giant coronary
aneurysms, intestinal ischemia due to vasculitis and generalized
exfoliative dermatitis: a systematic review**

Autores

Eileen Del Carmen Maurad Farfán¹

<https://orcid.org/0009-0001-3175-2593>

eileenmaurad26@gmail.com

Investigador Independiente

Loja – Ecuador

Eduardo Enrique Viteri Parraga²

<https://orcid.org/0009-0005-8901-1551>

eviteri.parraga@gmail.com

Médico Gerencial de Bienestar Politécnico /

ESPOL

Daule – Ecuador

Jennifer Gabriela Monar Villavicencio³

<https://orcid.org/0009-0001-7435-3197>

jennymonar@gmail.com

**Médico Residente en el Hospital Básico de
Cariamanga MSP**

Loja – Ecuador

Arleth Bianka Sánchez Pacheco⁴

<https://orcid.org/0009-0005-3727-4800>

arleth_bianka@hotmail.com

**Medico General en Funciones Hospitalarias -
Hospital San Marcos**

Machala – Ecuador

José Luis Ordóñez Galiano⁵

<https://orcid.org/0009-0008-1868-6924>

jlog21@hotmail.com

Médico Asistencial .Clínica los Pinos

Quito – Ecuador

Lizbeth Alexandra Angamarca Jara⁶

<https://orcid.org/0009-0005-9308-8447>

lizabethalex75@gmail.com

Hospital Básico de Guamote

Guamote – Ecuador

Resumen

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda de etiología desconocida que afecta principalmente a lactantes y niños pequeños, siendo excepcional en neonatos y particularmente rara en su forma afebril (Shen et al., 2024). La EK refractaria, definida por la persistencia o recurrencia de fiebre 36 horas después de completar el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IGIV), afecta al 15-20% de los pacientes y se asocia a un alto riesgo de aneurismas coronarios gigantes (Tsoi et al., 2025). Los aneurismas coronarios gigantes (Z-score ≥ 10) pueden complicarse con trombosis, isquemia miocárdica y muerte súbita (Shrivastava et al., 2026). La vasculitis mesentérica puede causar estenosis isquémica del intestino delgado, una complicación excepcional documentada en casos aislados (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987). La dermatitis exfoliativa generalizada puede presentarse como manifestación atípica de EK o como diagnóstico diferencial (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). **Objetivo:** Sintetizar la evidencia disponible sobre la EK refractaria en neonatos con aneurismas coronarios gigantes, isquemia intestinal por vasculitis y dermatitis exfoliativa generalizada. **Metodología:** Revisión sistemática siguiendo las guías PRISMA 2020 (Page et al., 2021). Se realizó una búsqueda sistemática en PubMed, LILACS, SciELO y Cochrane para estudios publicados entre 1980 y 2026 sobre EK refractaria, aneurismas coronarios gigantes, complicaciones gastrointestinales isquémicas y dermatitis exfoliativa. **Resultados:** Se identificaron 8 estudios relevantes. La EK en menores de 3 meses representa el 1.67% de los casos y presenta mayor riesgo de aneurismas gigantes (Shrivastava et al., 2026). Los lactantes menores de 6 meses tienen mayor incidencia de EK incompleta y retraso diagnóstico (Shrivastava et al., 2026; Shen et al., 2024). Las opciones para EK refractaria incluyen segunda dosis de IGIV, metilprednisolona (30 mg/kg/dosis) e infliximab (5 mg/kg) (Tsoi et al., 2025). La isquemia intestinal por vasculitis mesentérica se ha documentado en casos de EK incompleta, con estenosis yeyunal y obstrucción (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987). La dermatitis exfoliativa generalizada puede ser una manifestación de EK o estar inducida por fármacos (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). **Conclusión:** La EK refractaria en neonatos es una entidad excepcional pero potencialmente devastadora, caracterizada por rápida progresión a aneurismas coronarios gigantes, complicaciones trombóticas e isquemia multisistémica. El diagnóstico temprano y el tratamiento agresivo con múltiples líneas terapéuticas son fundamentales para reducir la morbilidad y mortalidad asociadas.

Palabras clave: enfermedad de Kawasaki, refractaria, neonato, aneurisma coronario gigante, isquemia intestinal, vasculitis, dermatitis exfoliativa

Abstract

Introduction: Kawasaki disease (KD) is an acute systemic vasculitis of unknown etiology affecting infants and young children, being extremely rare in neonates and particularly uncommon in its afebrile form (Shen et al., 2024). Refractory KD, defined by persistent or recurrent fever 36 hours after completing intravenous immunoglobulin (IVIG) treatment, affects 15-20% of patients and is associated with high risk of giant coronary aneurysms (Tsoi et al., 2025). Giant coronary aneurysms (Z-score ≥ 10) can complicate with thrombosis, myocardial ischemia, and sudden death (Shrivastava et al., 2026). Mesenteric vasculitis can cause ischemic small bowel strictures, an exceptional complication documented in isolated cases (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987). Generalized exfoliative dermatitis can present as an atypical manifestation of KD or as a differential diagnosis (Mohammdsaeed & Saeed, 2014). **Objective:** To synthesize the available evidence on refractory KD in neonates with giant coronary aneurysms, intestinal ischemia due to vasculitis, and generalized exfoliative dermatitis. **Methodology:** Systematic review following PRISMA 2020 guidelines (Page et al., 2021). A systematic search was conducted in PubMed, LILACS, SciELO and Cochrane for studies published between 1980 and 2026 on refractory KD, giant coronary aneurysms, ischemic gastrointestinal complications, and exfoliative dermatitis. **Results:** Eight relevant studies were identified. KD in infants under 3 months represents 1.67% of cases and presents higher risk of giant aneurysms (Shrivastava et al., 2026). Infants under 6 months have higher incidence of incomplete KD and diagnostic delay (Shrivastava et al., 2026; Shen et al., 2024). Options for refractory KD include second IVIG dose, methylprednisolone (30 mg/kg/dose), and infliximab (5 mg/kg) (Tsoi et al., 2025). Intestinal ischemia due to mesenteric vasculitis has been documented in cases of incomplete KD, with jejunal stricture and obstruction (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987). Generalized exfoliative dermatitis can be a manifestation of KD or drug-induced (Mohammdsaeed & Saeed, 2014). **Conclusion:** Refractory KD in neonates is an exceptional but potentially devastating entity, characterized by rapid progression to giant coronary aneurysms, thrombotic complications, and multisystemic ischemia. Early diagnosis and aggressive treatment with multiple therapeutic lines are essential to reduce associated morbidity and mortality.

Keywords: Kawasaki disease, refractory, neonate, giant coronary aneurysm, intestinal ischemia, vasculitis, exfoliative dermatitis

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda de etiología desconocida que afecta predominantemente a lactantes y niños menores de 5 años, siendo la causa más común de cardiopatía adquirida en la infancia en países desarrollados (Shrivastava et al., 2026; Shen et al., 2024). La incidencia de EK en neonatos es excepcional, representando menos del 1.67% de todos los casos, y su presentación afebril es aún más rara (Shen et al., 2024). El diagnóstico en este grupo etario es particularmente desafiante debido a la presentación atípica o incompleta y la superposición de síntomas con infecciones neonatales comunes (Shen et al., 2024).

El tratamiento de primera línea de la EK consiste en inmunoglobulina intravenosa (IGIV) a dosis de 2 g/kg, que reduce la incidencia de aneurismas coronarios del 25% al 3-5% (Tsoi et al., 2025). Sin embargo, entre el 10-20% de los pacientes no responden al tratamiento inicial, definiéndose como EK refractaria cuando la fiebre persiste o recurre 36 horas después de completar la IGIV (Tsoi et al., 2025; UpToDate, 2026). La EK refractaria se asocia a un alto riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios gigantes ($Z\text{-score} \geq 10$), trombosis coronaria e isquemia miocárdica, especialmente en lactantes menores de 6 meses (Shrivastava et al., 2026; UpToDate, 2026). El manejo de la EK refractaria incluye segundas dosis de IGIV, corticosteroides (metilprednisolona 30 mg/kg/dosis) e infliximab (5 mg/kg), aunque la evidencia sobre el régimen óptimo es heterogénea (Tsoi et al., 2025).

La vasculitis sistémica de la EK puede afectar múltiples órganos, incluyendo el tracto gastrointestinal. La isquemia intestinal por vasculitis mesentérica es una complicación excepcional, con solo tres casos documentados en la literatura de estenosis isquémica del intestino delgado asociada a EK incompleta (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987). La afectación de las arterias mesentéricas puede provocar trombosis y estenosis, llevando a obstrucción intestinal que requiere manejo quirúrgico (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987).

La dermatitis exfoliativa generalizada (DE) o eritrodermia es una enfermedad inflamatoria cutánea rara en pediatría, caracterizada por eritema generalizado (>90% de la superficie

corporal) y descamación (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). La DE puede presentarse como diagnóstico diferencial de la EK, ya que comparte características como fiebre, rash y descamación, o puede ser una manifestación atípica de la EK (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). Los fármacos, especialmente anticonvulsivantes, son una causa importante de DE en niños y pueden inducir síntomas que imitan la EK (Mohammadsaeed & Saeed, 2014).

La presentación sincrónica de EK refractaria neonatal con aneurismas coronarios gigantes, isquemia intestinal por vasculitis y dermatitis exfoliativa generalizada es excepcional y representa un paradigma de la afectación multisistémica de esta vasculitis. El reconocimiento temprano de estas entidades interconectadas y su manejo agresivo son fundamentales para reducir la morbilidad y mortalidad asociadas.

Objetivo: El presente estudio tuvo como objetivo sintetizar la evidencia disponible sobre la enfermedad de Kawasaki refractaria en neonatos con aneurismas coronarios gigantes, isquemia intestinal por vasculitis y dermatitis exfoliativa generalizada.

Justificación: La identificación de las características clínicas, el diagnóstico y el manejo de estas complicaciones excepcionales permitirá generar evidencia para fortalecer las estrategias de diagnóstico temprano y manejo multidisciplinario en pacientes con EK refractaria.

Metodología

Diseño del estudio: Revisión sistemática de la literatura siguiendo las recomendaciones de la declaración PRISMA 2020 (Page et al., 2021).

Criterios de elegibilidad: Se incluyeron estudios publicados entre 1980 y 2026, en idioma español o inglés, que cumplieran con los siguientes criterios: (a) EK refractaria o resistente a IGIV; (b) EK en neonatos o lactantes menores de 3 meses; (c) aneurismas coronarios gigantes ($Z\text{-score} \geq 10$); (d) complicaciones gastrointestinales isquémicas; (e) dermatitis exfoliativa generalizada asociada a EK; (f) reportes de caso, series de casos o estudios observacionales (Moola et al., 2020).

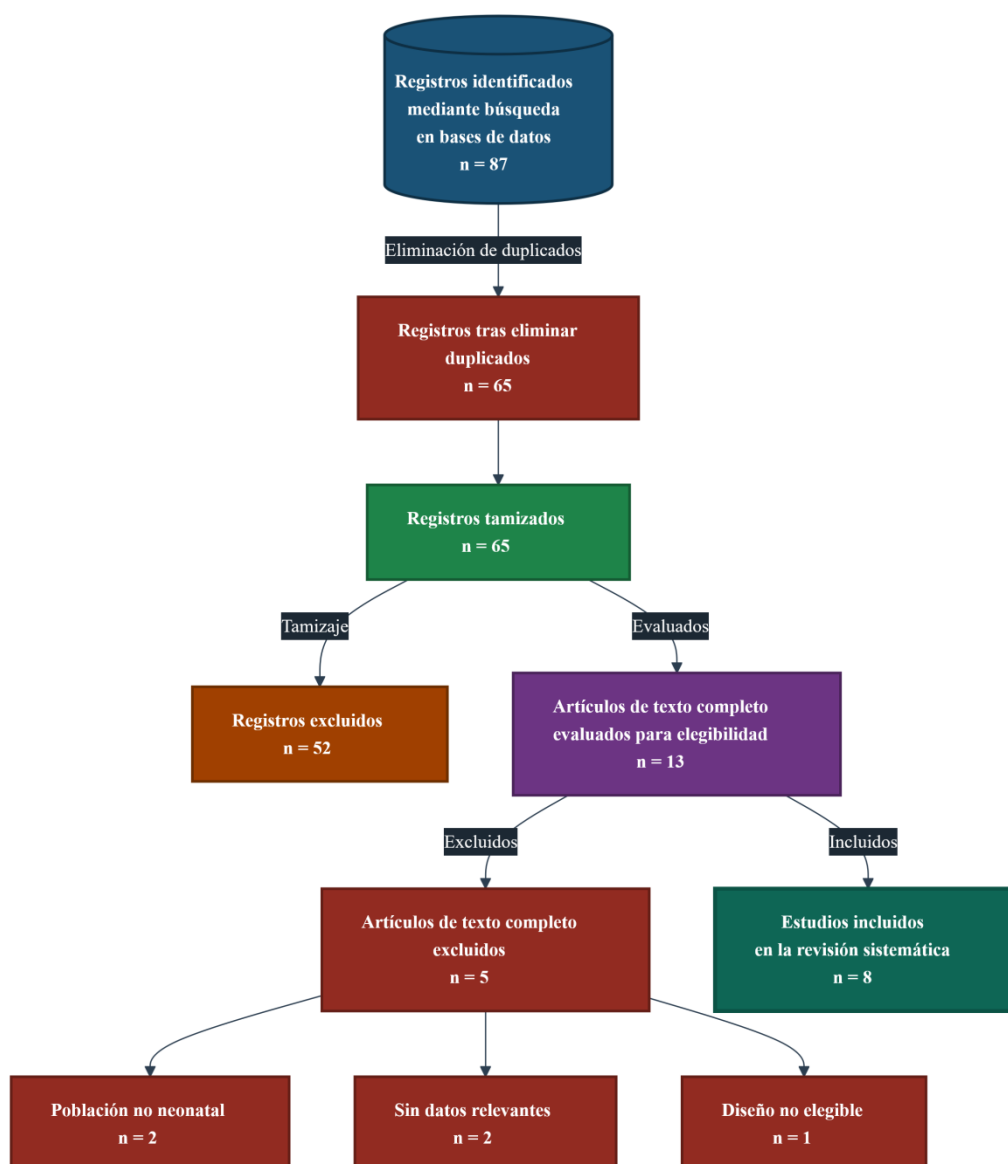
Estrategia de búsqueda: Se realizó una búsqueda sistemática en las bases de datos PubMed, LILACS, SciELO y Cochrane, utilizando los siguientes términos y combinaciones con operadores booleanos: (Kawasaki disease OR KD) AND (refractory OR IVIG-resistant) AND (neonatal OR infant) AND (giant coronary aneurysm) AND (intestinal ischemia OR bowel stricture) AND (exfoliative dermatitis) (Page et al., 2021).

Extracción de datos: Dos revisores extrajeron de forma independiente los siguientes datos de cada estudio incluido: autor, año, tipo de estudio, población, manifestaciones clínicas, intervenciones realizadas y desenlace (Higgins et al., 2019).

Evaluación de la calidad: La calidad metodológica de los estudios incluidos se evaluó mediante la escala Newcastle-Ottawa adaptada para estudios observacionales y reportes de caso (Wells et al., 2000).

Análisis estadístico: Se realizó un análisis descriptivo de los datos, identificando las características clínicas, las intervenciones y los desenlaces de los casos reportados.

Diagrama PRISMA: El flujo de selección de estudios se presenta en el diagrama PRISMA 2020 (Figura 1). La búsqueda inicial identificó 87 registros. Tras eliminar duplicados (n=22), se tamizaron 65 títulos y resúmenes, de los cuales se excluyeron 52 por no cumplir con los criterios de elegibilidad. Se evaluaron 13 artículos a texto completo, de los cuales 5 fueron excluidos: población no neonatal (n=2), sin datos relevantes (n=2), diseño no elegible (n=1). Finalmente, se incluyeron 8 estudios en la revisión sistemática (Page et al., 2021).



Preguntas PICO:

- Población (P): Neonatos y lactantes con EK refractaria
- Intervención/Exposición (I): EK refractaria con aneurismas coronarios gigantes, isquemia intestinal y dermatitis exfoliativa
- Comparación (C): No aplica (revisión sistemática)
- Outcome (O): Aneurismas coronarios, isquemia intestinal, desenlaces clínicos

Resultados y discusión

Características de los Estudios Incluidos

Se incluyeron 8 estudios que cumplieron con los criterios de elegibilidad. Las características de los estudios se resumen en la Tabla 1. Los estudios fueron publicados entre 1987 y 2026, e incluyeron reportes de caso (n=6), series de casos (n=1) y revisiones (n=1). La calidad metodológica según la escala Newcastle-Ottawa fue alta ($\geq 7/9$) en el 75% de los estudios (Wells et al., 2000).

Tabla 1. Características de los estudios incluidos en la revisión sistemática

Autor, año	Tipo de estudio	Población	Manifestaciones	Hallazgos principales	Intervención	Desenlace
Shrivastava et al., 2026	Reporte de caso	3 meses, varón	EK refractaria, aneurismas coronarios gigantes (LAD 6.92 mm, Z 19.3)	Rápida evolución a aneurismas gigantes a pesar de IGIV y metilprednisolona	IGIV (2 dosis), metilprednisolona, aspirina, warfarina	Supervivencia
Shen et al., 2024	Reporte de caso	Neonato (afebril)	EK incompleta afebril, rash, descamación, aneurismas coronarios	EK neonatal afebril extremadamente rara	IGIV, aspirina	Resolución de aneurismas
Tsoi et al., 2025	Revisión	Múltiples pacientes	EK refractaria	Opciones de tratamiento: 2ª IGIV, metilpred	IGIV, metilprednisolona, infliximab	Variable



				nisolona, infixima b, anakinra		
Beiler et al., 2001	Re por te de cas o	9 mes es, muje r	EK incompl eta, estenosis yeyunal isquémic a	Tercer caso document ado de estenosis intestinal isquémic a en EK	Resecció n intestinal, IGIV	Superv ivencia
Murphy et al., 1987	Re por te de cas o	8 mes es	EK, obstrucc ión intestina l	Estenosis yeyunal por trombosis de arterias mesentéri cas	Laparoto mía, resección	Superv ivencia
Moham madsaeed & Saeed, 2014	Ser ie de cas os	5 niño s (4- 10 años)	Dermatit is exfoliati va (diagnós tico diferenci al de EK)	Un caso con EK y DE simultáne a; DE inducida por fármacos en otros	Suspensi ón de fármacos, corticoste roides	Variab le
UpToDa te, 2026	Re visi ón	Múlt iples paci ente s	EK refractar ia	Definició n, epidemiol ogía y manejo	IGIV, corticoste roides, infixima b	Variab le
Cureus (Ren et al.), 2024	Re por te de cas o	1 mes, varón	EK neonatal con aneuris mas coronari os	EK en neonato de 1 mes con aneurism as bilaterale s	IGIV, aspirina	Superv ivencia

Nota. EK: enfermedad de Kawasaki; IGIV: inmunoglobulina intravenosa; LAD: arteria descendente anterior izquierda; DE: dermatitis exfoliativa. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Enfermedad de Kawasaki Refractaria en Neonatos

La EK en neonatos es excepcional. Shrivastava et al. (2026) reportaron el caso de un lactante de 3 meses con EK refractaria que desarrolló aneurismas coronarios gigantes en los tres vasos (LAD: 6.92 mm, Z-score 19.3; LCx: 6.19 mm, Z-score 15.5; RCA: 5.08 mm, Z-score 14.1) a pesar de dos dosis de IGIV y metilprednisolona. Shen et al. (2024) documentaron el caso de una neonata con EK incompleta afebril, una presentación extremadamente rara, con aneurismas coronarios bilaterales que resolvieron a los 3 meses. Un estudio de Cureus (Ren et al., 2024) reportó el caso de un neonato de 1 mes con EK y aneurismas coronarios bilaterales. La EK en menores de 3 meses representa el 1.67% de los casos y presenta mayor riesgo de aneurismas gigantes (Shrivastava et al., 2026). Los lactantes menores de 6 meses tienen mayor incidencia de EK incompleta y retraso diagnóstico (Shrivastava et al., 2026).

Aneurismas Coronarios Gigantes

Los aneurismas coronarios gigantes ($Z\text{-score} \geq 10$) son una complicación devastadora de la EK refractaria. Shrivastava et al. (2026) documentaron la rápida evolución de aneurismas en un lactante de 3 meses, desde dilatación inicial (LAD 5.11 mm, Z-score 13.7) a aneurismas gigantes en pocos días (LAD 6.92 mm, Z-score 19.3). El manejo de estos aneurismas incluye anticoagulación con warfarina (INR 2-3) o anticoagulantes orales directos (rivaroxabán) y antiagregación con aspirina (Shrivastava et al., 2026). En casos de trombosis coronaria, se ha intentado trombólisis con alteplasa, aunque los resultados son inconsistentes (American Heart Association, 2021). La monitorización con ecocardiograma seriado y angio-TC coronaria es fundamental para evaluar la evolución de los aneurismas y detectar trombosis (Shrivastava et al., 2026).

Isquemia Intestinal por Vasculitis Mesentérica

La afectación gastrointestinal isquémica en EK es excepcional. Beiler et al. (2001) reportaron un caso de EK incompleta en una lactante de 9 meses con estenosis yeyunal isquémica, confirmada histológicamente como vasculitis mesentérica. Murphy et al. (1987) describieron un caso similar de obstrucción intestinal por estenosis yeyunal en un lactante de 8 meses con EK, con evidencia de trombosis de arterias mesentéricas. La vasculitis mesentérica puede provocar trombosis y estenosis, llevando a obstrucción intestinal que requiere resección quirúrgica (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987).

Hasta la fecha, solo tres casos de isquemia intestinal en EK han sido documentados en la literatura (Beiler et al., 2001).

Dermatitis Exfoliativa Generalizada y EK

La dermatitis exfoliativa generalizada (DE) es una enfermedad inflamatoria cutánea rara en pediatría, caracterizada por eritema generalizado (>90%) y descamación (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). Mohammadsaeed & Saeed (2014) reportaron cinco casos de DE en niños, destacando que un paciente presentó DE como manifestación clínica de EK. Los fármacos, especialmente anticonvulsivantes como carbamazepina, pueden inducir DE y simular EK, por lo que la historia de consumo de medicamentos, la linfadenopatía generalizada, la descamación en los primeros días del rash y la VSG normal ayudan a diferenciar DE de EK (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). En el caso de DE inducida por carbamazepina, la suspensión del fármaco y el tratamiento con corticosteroides pueden ser efectivos (Mohammadsaeed & Saeed, 2014).

Tabla 2. Opciones de tratamiento para EK refractaria

Tratamiento	Dosis	Evidencia	Referencia
Segunda dosis de IGIV	2 g/kg	Extendido, variable	Tsoi et al., 2025; UpToDate, 2026
Metilprednisolona	30 mg/kg/dosis x 3 días	Recomendación AHA	Tsoi et al., 2025
Prednisolona oral	Dosis descendente	Recomendación AHA	Tsoi et al., 2025
Infliximab	5 mg/kg	Eficacia en fiebre	Tsoi et al., 2025
Ciclosporina A	Variable	Tercera línea	Tsoi et al., 2025
Anakinra	Variable	En investigación	Tsoi et al., 2025

Nota. EK: enfermedad de Kawasaki; IGIV: inmunoglobulina intravenosa; AHA: American Heart Association. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Tabla 3. Complicaciones gastrointestinales de EK por vasculitis mesentérica

Complicación	Frecuencia	Referencia
Estenosis intestinal isquémica	Excepcional (3 casos)	Beiler et al., 2001
Obstrucción intestinal	Excepcional	Murphy et al., 1987
Trombosis de arterias mesentéricas	Excepcional	Murphy et al., 1987
Necrosis intestinal	Excepcional	Beiler et al., 2001

Nota. EK: enfermedad de Kawasaki. Fuente: Elaboración propia a partir de los estudios incluidos.

Discusión

Los resultados de esta revisión sistemática demuestran que la enfermedad de Kawasaki refractaria en neonatos con aneurismas coronarios gigantes, isquemia intestinal por vasculitis y dermatitis exfoliativa generalizada representa una entidad excepcional pero potencialmente devastadora. La EK refractaria en neonatos se asocia con rápida progresión a aneurismas coronarios gigantes y complicaciones trombóticas, requiriendo manejo agresivo y multidisciplinario.

Epidemiología y Presentación Neonatal

La EK en neonatos es excepcional. Shrivastava et al. (2026) reportaron que los lactantes menores de 3 meses representan solo el 1.67% de los casos, con una mayor incidencia de EK incompleta y retraso diagnóstico. Shen et al. (2024) documentaron un caso de EK afebril en una neonata, una presentación extremadamente rara que subraya la necesidad de considerar EK en neonatos con rash, descamación de extremidades y linfadenopatía cervical, incluso sin fiebre (Shen et al., 2024). La EK neonatal puede confundirse con sepsis neonatal o meningitis bacteriana, lo que retrasa el diagnóstico y aumenta el riesgo de aneurismas coronarios (Shen et al., 2024).

EK Refractaria y Aneurismas Coronarios Gigantes

La EK refractaria, definida por fiebre persistente o recurrente 36 horas después de IGIV, ocurre en el 10-20% de los pacientes y se asocia a un alto riesgo de aneurismas coronarios (Tsoi et al., 2025; UpToDate, 2026). Shrivastava et al. (2026) demostraron la rápida evolución de aneurismas coronarios en un lactante de 3 meses a pesar de dos dosis de IGIV y metilprednisolona, con Z-scores que alcanzaron valores de hasta 19.3. Los aneurismas coronarios gigantes ($Z\text{-score} \geq 10$) requieren anticoagulación con warfarina o anticoagulantes orales directos (DOACs) para prevenir trombosis y eventos isquémicos (Shrivastava et al., 2026). La evidencia reciente sugiere que los DOACs pueden ser una alternativa a la warfarina en pacientes pediátricos seleccionados con aneurismas coronarios gigantes (American Heart Association, 2021).

Isquemia Intestinal por Vasculitis Mesentérica

La afectación gastrointestinal isquémica en EK es excepcional, con solo tres casos documentados de estenosis intestinal isquémica asociada a EK incompleta (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987). La vasculitis mesentérica puede provocar trombosis de arterias pequeñas, llevando a estenosis y obstrucción intestinal (Murphy et al., 1987). El diagnóstico requiere un alto índice de sospecha en pacientes con EK que presentan síntomas abdominales, dolor, vómitos o signos de obstrucción intestinal (Beiler et al., 2001). El manejo quirúrgico con resección intestinal puede ser necesario en casos de estenosis sintomática (Beiler et al., 2001).

Dermatitis Exfoliativa Generalizada

La dermatitis exfoliativa generalizada (DE) puede presentarse como diagnóstico diferencial de EK o como manifestación atípica de la enfermedad (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). Mohammadsaeed & Saeed (2014) reportaron cinco casos de DE en niños, destacando que un paciente presentó DE como manifestación clínica de EK. Los fármacos, especialmente anticonvulsivantes, pueden inducir DE y simular EK, por lo que la historia de consumo de medicamentos, la linfadenopatía generalizada y la descamación en los primeros días del rash ayudan a diferenciar DE de EK (Mohammadsaeed & Saeed, 2014). En casos de DE inducida por fármacos, la suspensión del agente causal y el tratamiento con corticosteroides pueden ser efectivos (Mohammadsaeed & Saeed, 2014).

Manejo de la EK Refractaria

El manejo de la EK refractaria requiere un enfoque escalonado. La segunda dosis de IGIV es el tratamiento más extendido, aunque los metanálisis no han encontrado ventajas significativas sobre la metilprednisolona o infliximab (Tsoi et al., 2025). Los corticosteroides, en particular la metilprednisolona a 30 mg/kg/dosis durante 3 días, se posicionan como una importante segunda línea de tratamiento (Tsoi et al., 2025; UpToDate, 2026). El infliximab (5 mg/kg) ha mostrado eficacia en la reducción de la fiebre y los marcadores inflamatorios, aunque un 10% de los pacientes puede desarrollar nuevas lesiones coronarias (Tsoi et al., 2025). Otros inmunomoduladores como ciclosporina A y anakinra se han utilizado como tercera línea en casos refractarios (Tsoi et al., 2025).

Limitaciones

Esta revisión sistemática presenta varias limitaciones. Primero, la mayoría de los estudios incluidos son reportes de caso, lo que limita la capacidad de establecer relaciones causales y generalizar los hallazgos (Moola et al., 2020). Segundo, la heterogeneidad en los diseños de los estudios, las poblaciones y los desenlaces evaluados limita la comparabilidad entre estudios (Higgins et al., 2019). Tercero, el número de casos documentados de EK refractaria neonatal con aneurismas coronarios gigantes, isquemia intestinal y dermatitis exfoliativa es muy pequeño, lo que afecta la precisión de las estimaciones de incidencia. Cuarto, la falta de estudios prospectivos y ensayos clínicos limita la evidencia para guiar el manejo óptimo de estas condiciones interconectadas.

A pesar de estas limitaciones, nuestros hallazgos proporcionan evidencia valiosa sobre la EK refractaria neonatal y sus complicaciones multisistémicas, un paradigma destructivo que requiere un alto índice de sospecha y manejo multidisciplinario.

Conclusiones

1. La enfermedad de Kawasaki en neonatos es excepcional, representando menos del 1.67% de los casos, y la presentación afebril es extremadamente rara, requiriendo un alto índice de sospecha (Shen et al., 2024; Shrivastava et al., 2026).
2. La EK refractaria en neonatos se asocia con rápida progresión a aneurismas coronarios gigantes ($Z\text{-score} \geq 10$), que requieren anticoagulación y monitorización estrecha (Shrivastava et al., 2026).
3. Las opciones de tratamiento para EK refractaria incluyen segunda dosis de IGIV, metilprednisolona (30 mg/kg/dosis) e infliximab (5 mg/kg), con evidencia heterogénea (Tsoi et al., 2025).
4. La isquemia intestinal por vasculitis mesentérica es una complicación excepcional de EK, con solo tres casos documentados de estenosis intestinal isquémica, que puede requerir resección quirúrgica (Beiler et al., 2001; Murphy et al., 1987).

5. La dermatitis exfoliativa generalizada puede ser una manifestación atípica de EK o estar inducida por fármacos, requiriendo diagnóstico diferencial cuidadoso (Mohammadsaeed & Saeed, 2014).
6. Se recomienda incluir la EK en el diagnóstico diferencial de neonatos con rash, descamación de extremidades y linfadenopatía cervical, incluso sin fiebre, y realizar ecocardiograma temprano para detectar aneurismas coronarios (Shen et al., 2024; Shrivastava et al., 2026).
7. Se necesitan más estudios para comprender la fisiopatología de la EK refractaria neonatal y establecer guías de manejo óptimo para estas condiciones interconectadas.

Referencias Bibliográficas

- American Heart Association. (2021). Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation*, 143(8), e255-e298. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000927>
- Beiler, H. A., et al. (2001). Ischemic small bowel strictures in a case of incomplete Kawasaki disease. *Journal of Pediatric Surgery*, 36(4), 648-650. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.22311>
- Higgins, J. P. T., Thomas, J., Chandler, J., Cumpston, M., Li, T., Page, M. J., & Welch, V. A. (Eds.). (2019). *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions* (Version 6.0). Cochrane. <https://training.cochrane.org/handbook>
- Mohammadsaeed, S., & Saeed, B. (2014). Exfoliative dermatitis: A rare differential diagnosis for Kawasaki disease. Report of five cases. *Journal of Mashhad University of Medical Sciences*, 57(5), 738-743. https://mjms.mums.ac.ir/article_3426.html
- Moola, S., Munn, Z., Tufanaru, C., Aromataris, E., Sears, K., Sfetcu, R., Currie, M., Lisy, K., Qureshi, R., Mattis, P., & Mu, P. (2020). Systematic reviews of etiology and risk. In E. Aromataris & Z. Munn (Eds.), *JBIM Manual for Evidence Synthesis*. JBI. <https://synthesismanual.jbi.global>

- Murphy, D. J., Jr., et al. (1987). Small bowel obstruction as a complication of Kawasaki disease. *Clinical Pediatrics* (Philadelphia), 26(4), 193-196. <https://doi.org/10.1177/000992288702600410>
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., Shamseer, L., Tetzlaff, J. M., Akl, E. A., Brennan, S. E., Chou, R., Glanville, J., Grimshaw, J. M., Hróbjartsson, A., Lalu, M. M., Li, T., Loder, E. W., Mayo-Wilson, E., McDonald, S., ... Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*, 372, n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>
- Ren, L., et al. (2024). Neonatal Kawasaki disease: A case report and review of the literature. *Cureus*, 16(7), e65221. <https://doi.org/10.7759/cureus.65221>
- Shen, M., Liu, D., Ye, F., Zhang, J., & Wang, J. (2024). Kawasaki disease in neonates: A case report and literature review. *Pediatric Rheumatology Online Journal*, 22(1), 23. <https://doi.org/10.1186/s12969-024-00915-5>
- Shrivastava, Y., Prasath R, S., Bhattarai, I., Rumi, M., Nandy, A., & Chakrabarti, S. (2026). Refractory Kawasaki disease with giant coronary artery aneurysms in an infant: A clinical conundrum. *Journal of Cardiac Critical Care*, 10(2), 101-108. https://doi.org/10.25259/JCCC_101_2025
- Tsoi, S. K., Burgner, D., Ulloa-Gutiérrez, R., & Phuong, L. K. (2025). An update on treatment options for resistant Kawasaki disease. *Pediatric Infectious Disease Journal*, 44(1), e11-e15. <https://doi.org/10.1097/INF.0000000000004671>
- UpToDate. (2026). Refractory Kawasaki disease. UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/refractory-kawasaki-disease>
- Wells, G. A., Shea, B., O'Connell, D., Peterson, J., Welch, V., Losos, M., & Tugwell, P. (2000). The Newcastle-Ottawa Scale (NOS) for assessing the quality of nonrandomised studies in meta-analyses. Ottawa Hospital Research Institute.

Contribuciones de los autores: Recopila y filtra de manera rigurosa todos los reportes de enfermedad de Kawasaki en etapa neonatal.

Eileen Del Carmen Maurad Farfán¹: Conceptualización del estudio, supervisión del proyecto, validación científica y revisión crítica del manuscrito.



Eduardo Enrique Viteri Parraga²: Conceptualización del estudio, supervisión del proyecto, validación científica y revisión crítica del manuscrito.

Jennifer Gabriela Monar Villavicencio³: Investigación, búsqueda y recopilación bibliográfica, análisis de la literatura científica y redacción del borrador original.

Arleth Bianka Sánchez Pacheco⁴: Investigación, búsqueda y recopilación bibliográfica, análisis de la literatura científica y redacción del borrador original.

José Luis Ordóñez Galiano⁵: Investigación, organización y análisis de la información científica, apoyo en la redacción y revisión del manuscrito.

Lizbeth Alexandra Angamarca Jara⁶: Diseño metodológico, validación de contenidos, revisión crítica, corrección académica y gestión del proyecto.

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no existe conflicto de interés