

7. Pannaraj PS, Turner CL, Bastian JF, Burns JC. Failure to diagnose Kawasaki disease at the extremes of the pediatric age range. *Pediatr Infect Dis J*. 2004;23:789–91.
8. Ulloa-Gutiérrez R, Ávila-Agüero ML, Faingezicht I, Porras O, Paris MM. Kawasaki disease in Costa Rican children. En: 39<sup>th</sup> Infectious Diseases Society of America's (IDSA) Annual Meeting. San Francisco, California. October 25-28, 2001. Poster No. 282.
9. Ulloa-Gutiérrez R, Camacho-Badilla K, Hernández M, Mas C, Gutiérrez-Álvarez R, Ávila-Agüero ML. Kawasaki syndrome in Costa Rican children, a 14-year survey: 1993-2006. En: 45<sup>th</sup> Infectious Diseases Society of America's (IDSA) Annual Meeting. San Diego, California. October 4-7, 2007. Abstract 212.
10. Baker AL, Lu M, Minich LL, Atz AM, Klein GL, Korsin R, et al. Associated symptoms in the ten days before diagnosis of Kawasaki disease. *J Pediatr*. 2009;154:592.e2.

M. Vargas-Gutiérrez y R. Ulloa-Gutiérrez\*

*Servicio de Infectología Pediátrica, Hospital Nacional de Niños de Costa Rica Dr. Carlos Sáenz Herrera, San José, Costa Rica*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rolandoug@racsa.co.cr  
(R. Ulloa-Gutiérrez).

doi:doi: 10.1016/j.anpedi.2010.08.019

## Respuesta de los autores

### Author's reply

*Sr. Editor:*

Estamos de acuerdo con Vargas-Gutiérrez et al en que el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno son fundamentales para reducir las lesiones coronarias asociadas a la enfermedad de Kawasaki (EK).

En nuestra serie, 19 de los 21 pacientes (90,4%) que recibieron tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) lo hicieron en las primeras 24 horas tras su ingreso. Aunque el índice de sospecha de EK fue alto, 4 de ellos (19%) fueron tratados con antibióticos parenterales de amplio espectro por sospecha de infección bacteriana grave a su ingreso. Además otros 6 pacientes (26%) habían recibido tratamiento con penicilina o amoxicilina antes de su valoración en nuestro Hospital.

La presencia de un eritema perineal en el 3°-4° día de fiebre, con descamación posterior, ha sido considerado como un hallazgo precoz de la enfermedad que permitiría su reconocimiento y tratamiento oportuno<sup>1,2</sup>. Además también se ha sugerido que su presencia es más específica de EK que de otras etiologías que cursan con fiebre y exantema<sup>3</sup>. En nuestra serie en 3 pacientes se observó un eritema perineal antes del 5° día de inicio de la fiebre.

Ninguno de nuestros pacientes presentaron niveles de albúmina  $\leq 3,0$ g/dl al ingreso o natremias  $\leq 130$  mEq/l. Se observaron elevaciones de las transaminasas entre dos o tres veces el límite superior de la normalidad en 7 pacientes (30,4%).

La duración de la fiebre ha sido reconocida como un importante factor de riesgo para el desarrollo de aneurismas coronarios. En nuestra serie, tres pacientes desarrollaron lesiones coronarias. Sin embargo, todos ellos fueron tratados con IGIV a dosis actualmente recomendadas entre el 5° y 8° día de enfermedad. Uno de ellos tenía 4 meses. La edad menor de 1 año ha sido también reconocida como un factor de riesgo de lesión coronaria en EK<sup>4</sup>.

Harada et al establecieron unos criterios clínicos para determinar el riesgo de lesión coronaria en pacientes con EK<sup>5</sup>. El *score Harada* clásicamente ha sido considerado como marcador de riesgo de lesión coronaria

al establecer qué niños debían recibir tratamiento con IGIV en Japón. Cuatro o más de los siguientes criterios se asociaban a mayor riesgo: leucocitosis  $> 12.000$ /ml, plaquetas  $< 350.000$ /ml, PCR  $> 3$  mg/dl, hematocrito  $< 35\%$ , albúmina  $< 3,5$  g/dl, edad  $< 12$  meses y sexo masculino. Los tres pacientes de 34, 4 y 18 meses que desarrollaron lesión coronaria, tenían *scores* de 5, 6 y 5 respectivamente.

En la descripción original de la enfermedad, el Dr T. Kawasaki observó descamación periungueal en la segunda semana de evolución en todos excepto uno de sus pacientes<sup>6</sup>. La descamación periungueal es uno de los signos clínicos incluidos en los criterios diagnósticos, y se ha observado entre un 98-68% de los pacientes<sup>7,8</sup>. En nuestra serie, la descamación estaba recogida en las historias clínicas en 18 pacientes (78,2%).

Las líneas de Beau son lesiones transversales y deprimidas en las uñas consecuencia de alteraciones en su crecimiento normal por afectación de la matriz. En el contexto de determinadas enfermedades puede existir un daño sistémico suficiente como para interferir en el crecimiento de la uña. Las líneas de Beau se han descrito en relación con la EK<sup>9,10</sup>. En nuestro caso únicamente se observaron estas lesiones en un lactante dos meses y medio después del diagnóstico de EK.

Espero que estos datos complementen los previamente publicados y sean de interés, aunque en cualquier caso, somos conscientes de las limitaciones de nuestro estudio. Sin duda, series más importantes permitirán un mayor conocimiento de la EK.

### Bibliografía

1. Fink CW. A Perineal Rash in Kawasaki Disease. *Pediatr Infect Dis J*. 1983;2:140–1.
2. Urbach AH, McGregor RS, Malatack JJ, Gartner JC, Zitelli BJ. Kawasaki disease and perineal rash. *Am J Dis Child*. 1988;142:1174–6.
3. Burns JC, Mason WH, Glode MP, Shulman ST, Melish ME, Meissner C, et al. Clinical and epidemiologic characteristics of patients referred for evaluation of possible Kawasaki disease. United States Multicenter Kawasaki Disease Study Group. *J Pediatr*. 1991;118:680–6.
4. Song D, Yeo Y, Ha K, Jang G, Lee J, Lee K, et al. Risk factors for Kawasaki disease-associated coronary abnormalities differ depending on age. *Eur J Pediatr*. 2009;168:1315–21.

5. Harada K. Intravenous gamma-globulin treatment in Kawasaki disease. *Acta Paediatr Jpn.* 1991;33:805–10.
6. Kawasaki T. Pediatric acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome with characteristic desquamation of fingers and toes: my clinical observation of fifty cases. *Pediatr Infect Dis J.* 2002;21:1–38.
7. Morens DM, Anderson LJ, Hurwitz ES. National surveillance of Kawasaki disease. *Pediatrics.* 1980;65:21–5.
8. Wang S, Best BM, Burns JC. Periungual desquamation in patients with Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J.* 2009;28:538–9.
9. Bures FA. Beau's lines in mucocutaneous lymph node syndrome [letter]. *Am J Dis Child.* 1981;135:383.
10. López Neyra A, Álvarez-Coca González J, Pérez Suárez E, Martínez Pérez J, Rubio Villanueva JL. Líneas de Beau y enfermedad de Kawasaki. *An Pediatr (Barc).* 2007;67:610–1.

L.M. Prieto Tato

*Servicio de Pediatría, Hospital de Getafe, Getafe, Madrid, España*

*Correo electrónico: prieto.tatoluis.manuel@hotmail.com.*

doi:10.1016/j.anpedi.2010.10.003

## Epilepsia por agua caliente. Una forma rara de epilepsia refleja<sup>☆</sup>

### Hot water epilepsy: A rare form of reflex epilepsy

*Sr. Editor:*

Las epilepsias reflejas son síndromes epilépticos en los cuales todas las crisis son desencadenadas por estímulos sensoriales específicos.

La epilepsia por agua caliente es rara. Fue descrita por primera vez en 1945 por Allen, en Nueva Zelanda, en un niño de 10 años que presentaba episodios de mirada fija, hipertonia y pérdida de conocimiento durante la inmersión en agua caliente. Han sido publicados casos aislados en todo el Mundo y las mayores series provienen de la India<sup>1</sup> y Turquía<sup>2</sup>. Se desconoce la prevalencia e incidencia en la población mundial, estimándose que en India la epilepsia por agua caliente corresponde al 2,5-9% del total de las epilepsias.

Presentamos el caso de un lactante con 9 meses que inició, durante el baño con temperatura cerca de 37°C, episodios caracterizados por mirada fija y vaga, palidez seguida de cianosis, interrupción de la actividad motora, hipotonía y pérdida de conocimiento, con duración máxima de 2 min y recuperación completa y espontánea después de un corto periodo de somnolencia. Se trata de un lactante sin antecedentes personales ni familiares relevantes y desarrollo psicomotor adecuado a la edad. El examen objetivo y neurológico, el ecocardiograma y el electroencefalograma (EEG) intercrítico no tuvieron alteraciones. La resonancia magnética craneoencefálica excluyó alteraciones estructurales. Se intentó el control de las crisis con disminución de la temperatura del agua del baño sin éxito y, debido a la gran repercusión en la calidad de vida familiar, empezó terapéutica con carbamacepina con buena respuesta clínica.

La fisiopatología de la epilepsia refleja por agua caliente es desconocida, pero se ha referido que el evento

sensorial desencadenante es complejo, envolviendo un estímulo simultáneamente táctil y térmico<sup>1,3</sup>. En la India y Turquía, donde este tipo de epilepsia es más frecuente, existe el hábito de echar agua caliente (40-50°C) sobre la cabeza durante el baño<sup>1,4</sup>. Parece existir evidencia de una base genética para la epilepsia refleja provocada por el agua caliente, probablemente influenciada por factores ambientales. Se han identificado recientemente dos loci genéticos, uno en el cromosoma 4q24-q29 en una familia con 4 generaciones afectadas de forma autosómica dominante<sup>5</sup>, y otro en el cromosoma 10q21.3-q22.3<sup>6</sup>.

Existen en la literatura casos publicados con crisis relacionadas con el baño independientemente de la temperatura del agua y que aparecen descritos en la literatura más reciente como pertenecientes a una entidad clínica distinta y más rara designada "epilepsia del baño" o "epilepsia de la inmersión en agua"<sup>7</sup>. Fueron descritos 18 casos en niños de diferentes partes del mundo, con una media de edad de inicio de síntomas de 7 meses y una temperatura media del agua del baño de 37°C<sup>8</sup>. En nuestro caso clínico, las crisis ocurrieron con una temperatura del agua cercana a los 37°C y durante la inmersión, pareciendo que el estímulo táctil es más importante como factor desencadenante que el estímulo térmico.

El tipo de crisis más frecuente es la convulsión parcial compleja con o sin generalización secundaria (67-71%). Alrededor del 33% se presentan con crisis generalizadas y predominantemente tonico-clónicas. Cada episodio dura de 30 segundos a 3 minutos y está descrito en cualquier momento del baño<sup>2</sup>. En nuestro caso las crisis tuvieron una duración máxima de 2 minutos y ocurrieron justo después de la inmersión en agua con recuperación espontánea tras un corto periodo de somnolencia.

El examen neurológico y el EEG intercrítico habitualmente son normales. En la mayoría de los casos descritos no fue realizado EEG durante la crisis, pero en aquellos en los que fue posible su realización aparecen descritas con más frecuencia alteraciones con predominio en el hemisferio izquierdo y lóbulos temporales<sup>9</sup>.

Los estudios de neuroimagen son mayoritariamente normales<sup>2</sup>, como en este caso. Sin embargo, existen descritos en la literatura casos de epilepsia por agua caliente con lesiones estructurales como esclerosis del hipocampo, displasia cortical o lesiones quísticas<sup>10</sup>.

Medidas simples como la disminución de la temperatura del agua del baño o la alteración del método de aseo

<sup>☆</sup> Presentación previa: 8º Congreso Nacional de Pediatría. Sociedade Portuguesa de Pediatría Vilamoura, 1 – 5 de Outubro de 2007. Publicado como resumen en *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007; 38: S120.