

## ¿Enfermedad de Kawasaki sin fiebre?

### Kawasaki disease without fever?

Sr. Editor:

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda de pequeños y medianos vasos propia de lactantes y niños pequeños (80% de los casos en menores de 5 años). El 15-25% de los niños no tratados pueden desarrollar aneurismas de las arterias coronarias, pudiendo conducir a un infarto de miocardio. Su etiología sigue siendo desconocida y sin una prueba diagnóstica para su diagnóstico se han establecido unos criterios clínicos (tabla 1) requiriéndose:

- Fiebre  $\geq 5$  días +  $\geq 4$  de los criterios clínicos principales o
- Fiebre  $\geq 5$  días +  $< 4$  de los criterios clínicos principales + aneurisma coronario o hallazgo indicativo de ecocardiografía positiva<sup>1,2</sup>.

Aunque el único criterio necesario es la fiebre de al menos 5 días, se han descrito casos aislados sin presentar dicho criterio, como ocurrió con nuestro caso.

Presentamos a un varón de 3 años que acude a urgencias por tumefacción laterocervical derecha de 4 x 3 cm de una hora de evolución, con exantema micropapular generalizado no pruriginoso, labios secos no fisurados, conjuntiva eritematosa bilateral sin secreción y temperatura máxima de 37,8 °C. Se realiza analítica, destacando PCR 7,09 mg/dl y VSG 103 mm/h. A las 24 h, persiste la clínica y presenta fiebre de 38,1 °C de 12 h de evolución. No presenta edemas, ni alteración labial, eritema perianal ni genital y el resto de la exploración es normal. Con estos datos, se decide ingreso para tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico por vía intravenosa. Se realizaron serologías, aspirado nasofaríngeo, frotis faríngeo y conjuntival y hemocultivo, todos negativos. Analíticamente, destacó trombocitosis de hasta 733.000/mm<sup>3</sup> en el octavo día de evolución de la clínica y el valor máximo de VSG fue de 120 mm/h al tercer y el octavo días, cifra que se mantenía al alta. La ecografía abdominal fue normal, sin apreciarse hidropesía de vesícula, y en el sedimento de orina no existía piuria estéril. Fue valorado por cardiología con electro y ecocardiograma normales al sexto día de evolución. Durante los 9 días de ingreso presentó temperatura mayor de 38 °C (máximo 38,4 °C) el tercer y el cuarto días de ingreso, estando afebril el resto del tiempo. El eritema conjuntival, la tumoración laterocervical y el exantema mejoraron progresivamente. No presentó glositis, labios fisurados, edemas ni descamación durante su ingreso. Al decimotercer día de evolución se realiza un control ecocardiográfico ambulatorio, objetivándose 2 aneurismas de 4 mm a nivel del tronco coronario izquierdo y la raíz de la arteria descendente anterior, con arteria coronaria derecha normal (fig. 1). Asimismo, se objetivó descamación en pulpejos de manos y pies. Ante estos hallazgos, se decide realizar un control analítico, persistiendo una VSG de 120 mm/h con PCR negativa. Se decide ingreso para iniciar tratamiento con gammaglobulina por vía intravenosa y antiagregación por vía oral con ácido acetilsalicílico y clopidogrel. En los controles de ecocardiografía realizados cada 15 días se objetiva una disminución en el

Tabla 1 Criterios clínicos principales

1. Fiebre (100%)	Duración $\geq 5$ días
2. Inyección conjuntival (85%)	Bilateral, no supurativa
3. Adenopatía (70%)	Cervical, aguda no purulenta $\geq 1,5$ cm
4. Exantema (80%)	Polimorfo, no vesiculoso
5. Alt. labios-mucosa oral (90%)	Labios secos, enrojecidos, fisurados Eritema difuso orofaríngeo Lengua aframbuesada
6. Alt. extremidades (70%)	Estadio inicial: eritema palmoplantar Edema indurado de manos y pies Estadio de convalecencia: descamación de los pulpejos de los dedos

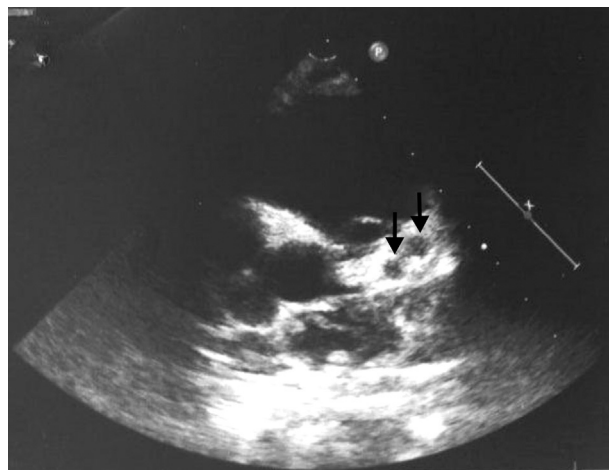


Figura 1 Aneurismas diagnosticados en el 13.º día de evolución.

tamaño de los aneurismas, permaneciendo asintomático. Así mismo se realizaron controles periódicos de la VSG, que fue disminuyendo progresivamente, siendo 68 mm/h a las 4 semanas y 24 mm/h tras 7 semanas del comienzo. En la actualidad, tras 8 semanas del inicio del cuadro, nuestro paciente mantiene tratamiento con doble antiagregación.

Debemos destacar la rareza del caso, pues nos encontramos ante un paciente con EK «atípico» que, además de no cumplir el criterio fundamental de la fiebre al menos 5 días (presentó solamente 2 días), presentaba únicamente conjuntivitis, adenopatía laterocervical y dudoso exantema atópico. El diagnóstico se confirmó por la presencia de aneurismas coronarios en la ecocardiografía de control y la aparición de descamación a las 2 semanas. Tras revisar la literatura existente, se han publicado únicamente 3 casos de EK sin fiebre y en los 3 casos se observaron aneurismas coronarios<sup>3-5</sup>. El inicio precoz del tratamiento con inmunoglobulina por vía intravenosa disminuye la

incidencia de desarrollo de aneurismas coronarios si se administra en los primeros 10 días de evolución de un 25 a un 5%<sup>2,6,7</sup>. En nuestro caso, su administración se vio retrasada por la dificultad en el diagnóstico. Tras la identificación ecocardiográfica de los aneurismas, se administró el tratamiento de elección y se inició la antiagregación indicada en este caso<sup>2</sup>, observándose disminución del tamaño de los aneurismas y descenso de la VSG en controles sucesivos.

Se han identificado factores de riesgo asociados al desarrollo de aneurismas coronarios en estos pacientes, como el sexo varón, la presencia de exantema urticariforme y la PCR mayor de 10 mg/dl<sup>8</sup>, lo que podría ayudar a la decisión de iniciar el tratamiento en casos dudosos. Por tanto, debería mantenerse un alto índice de sospecha para el diagnóstico de esta enfermedad, sobre todo en niños pequeños con procesos que parecen infecciosos y son de tórpida evolución.

## Bibliografía

1. Delgado A. Protocolo enfermedad de Kawasaki. Protocolos de reumatología Asociación Española de Pediatría y Sociedad Española de Reumatología Pediátrica. 2002;3:21–6. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/3-kawasaki.pdf>
2. Cuenca V. Protocolo de enfermedad de Kawasaki. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica de la Asociación Española de Pediatría y Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. 2005;23:1–6. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/23.kawasaki.pdf>
3. Rodríguez Lozano AL, Rivas Larrauri FE, Hernández Bautista VM, Yamazaki Nashimada MA. Fever is not always present in Kawasaki disease. *Rheumatol Int.* 2012;32:2953–4.
4. Hinze CH, Graham TB, Sutherland JS. Kawasaki disease without fever. *Pediatr Infect Dis J.* 2009;28:927–8.
5. Saltigeral P, Garrido LM, Camacho L, Soto K, Yamazaki MA. Enfermedad de Kawasaki. ¿La fiebre debe ser un criterio obligatorio? *Rev Alerg Mex.* 2008;55:176–9.
6. Dodi I, Raggi V, Verna M, Tchana B, Vignali D, Bandello MA, et al. Atypical Kawasaki disease with coronary aneurysm in infant. *Ital J Pediatr.* 2011;37:1–3.
7. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics.* 2004;114:1708–33.
8. Caballero FJ, Alonso B, Tamariz A, Cano J, Sánchez M. Enfermedad de Kawasaki en 76 pacientes. Factores de riesgo de aparición de aneurismas coronarios. *An Pediatr (Barc).* 2011;74:232–8.

P. Caudevilla Lafuente, I. Galé Ansó\*, A. Bergua Martínez, M. Bouthelie Moreno y F. De Juan Martín

*Servicio de Pediatría, Unidad de Enfermedades Infecciosas, Hospital Universitario Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [i.gale@hotmail.com](mailto:i.gale@hotmail.com) (I. Galé Ansó).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.09.021>

## Eosinofilia masiva en paciente oncohematológico

### Massive eosinophilia in an oncology/haematology patient

Sr. Editor:

Se trata de un paciente de 12 años y medio de edad, natural de Guinea Ecuatorial que vive en España desde hace 2 años (último viaje a su país de origen hace 6 meses), diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda tras un estudio por episodios de epistaxis de repetición. No tiene antecedentes personales ni familiares patológicos destacables y con cribado infeccioso previo al inicio del ciclo de quimioterapia normal (incluyendo: gota gruesa, hemocultivo, Mantoux, serologías para citomegalovirus [CMV], virus de Epstein-Barr [VEB], virus herpes, virus varicela zóster, VIH, VHB y VHC).

En el día +35 de inicio de la quimioterapia de inducción comienza con episodios recidivantes de dolor abdominal, con pérdida de apetito. Ante la positividad de la toxina de *Clostridium difficile* en heces, inicia tratamiento con metronidazol por vía oral, presentando mejoría transitoria. Debido a la persistencia del cuadro abdominal se solicita serologías para VHA, VHB, VHC, VEB, CMV, *Strongyloides*, adenovirus y rotavirus en heces, parásitos en heces y

antígeno de *Criptosporidium* en heces (con resultados negativos), y control de toxina *Clostridium difficile*, que arroja resultado positivo, por lo que se reemplaza metronidazol por vancomicina por vía oral. El paciente evoluciona empeorando clínicamente, intensificándose los episodios de dolor abdominal junto con episodios de tumefacción palpebral bilateral y articular transitorios, febrícula y regular estado general. En la analítica realizada se detecta eosinofilia de un 69% en sangre periférica (recuento total de 19.000/mm<sup>3</sup>), por lo que se solicitan serologías para *Strongyloides*, *Toxocara* y *Trichinella*, parásitos repetidos en heces, nuevamente gota gruesa, ICT y PCR para malaria, urocultivo y hemocultivo, y se inicia tratamiento empírico con albendazol (dosis de 400 mg cada 12 h, ante la posibilidad de *Ascaris*, *Toxocara*, *Strongyloides* y *Trichinella*), praziquantel (dosis única de 40 mg/kg, para cubrir esquistosomiasis), corticoides (1 mg/kg/día, para controlar la respuesta sistémica en caso de filariasis), cefotaxima (200 mg/kg/día, por el riesgo de bacteriemia secundaria). Nuestro paciente evoluciona presentando mejoría clínica notoria, con disminución progresiva del rango de eosinofilia hasta su normalización. A las 48 h, informan de serología positiva para *Strongyloides*, que se confirma en la segunda muestra, sin aislamiento del parásito en heces. Se administra un ciclo de ivermectina a 200 mg/kg/día durante 2 días, repitiendo ciclo una vez, con negativización de serología al mes del último ciclo. Cabe destacar que el estudio para HTLV-1 arrojó resultado