

que es oportuno incluir a la enfermedad de Kawasaki dentro del diagnóstico diferencial de un paciente con fiebre y PCT elevada, ya que puede tratarse de una EK en las fases iniciales, aunque todavía no hayan aparecido todos los hallazgos característicos de esta enfermedad.

Es aconsejable la realización de estudios prospectivos y con un mayor número de casos para poder valorar el valor predictivo de los niveles de PCT en la aparición de complicaciones coronarias en los pacientes con enfermedad de Kawasaki.

Bibliografía

1. 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. *Circulation*. 2004;110:2747-71.
2. McCrindle BW, Li JS, Minich LL, Colan SD, Atz AM, Takahashi M, et al. Coronary artery involvement in children with Kawasaki disease: Risk factors from analysis of serial normalized measurements. *Circulation*. 2007;116:174-9.
3. Gendrel D, Bohuon C. Procalcitonin as a marker of bacterial infection. *Pediatr Infect Dis J*. 2000;19:679-88.
4. Fernández López A, Luaces Cubells C, García García JJ, Fernández Pou J, the Spanish Society of Pediatric Emergencies. Procalcitonin in pediatric emergency departments for the early diagnosis of invasive bacterial infections in febrile infants: Results of a multicenter study and utility of a rapid qualitative test for this marker. *Pediatr Infect Dis J*. 2003;22:895-903.
5. Okada Y, Minakami H, Tomomasa T, Kato M, Inoue Y, Kozawa K, et al. Serum procalcitonin concentration in patients with Kawasaki disease. *J Infect*. 2004;48:199-205.
6. Catalano-Pons C, André MC, Chalumeau M, Guérin S, Gendrel D. Lack of value of procalcitonin for prediction of coronary aneurysms in Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J*. 2007;26:179-80.

F.J. Caballero Mora*, J. Álvarez-Coca González, B. Alonso Martín y J. Martínez Pérez

Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dr.caballeromora@hotmail.com (F.J. Caballero Mora).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.06.027

Shock como manifestación inicial de la enfermedad de Kawasaki

Shock as initial presentation of Kawasaki disease

Sr. Editor:

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis multisistémica, febril, aguda y autolimitada, pero de curso y expresividad variables^{1,2}. Su etiopatogenia es desconocida, aunque en algunos casos existen similitudes clínicas y fisiopatológicas con los síndromes de *shock* tóxico estreptocócico y estafilocócico³ (tabla 1).

Presentamos el caso de un varón sano de 5 años que consultó en el Servicio de Urgencias por síndrome febril de 4 días de evolución, con afectación del estado general y dolor en los dedos de las manos y los pies. Exploración física: regular estado general, decaimiento y quejido; taquicardia (131 lpm) e hipotensión (83/44 mmHg) con buena perfusión periférica; exantema macular rosado en tronco, eritema periorbitario, hiperemia conjuntival bilateral, adenopatías prominentes laterocervicales bilaterales y mucosa oral hiperémica con lengua en fresa; el resto, normal. Pruebas complementarias: hemograma: Hb de 11,3 g/dl, hematocrito 33%, leucocitos 11.800/ μ l (PMN: 95%), plaquetas 126.000/ μ l; bioquímica: creatinina 1,1 mg/dl, urea 67 mg/dl, ácido úrico 7,3 mg/dl, GOT 208 U/l, GPT 117 U/l, GGT 48 U/l, sodio 125 mmol/l, potasio 3,8 mmol/l y PCR 22,5 mg/dl; sedimento de orina, normal; monotest: negativo; prueba de detección rápida faríngea para estreptococo del grupo A: negativa. Se extrajeron muestras para

hemocultivo y serología de virus de Epstein-Barr y citomegalovirus. Ingresó con diagnóstico de síndrome febril y sospecha de enfermedad de Kawasaki con fluidoterapia y antitérmicos.

A las 12 h desarrolló *shock* con hipotensión (65/35 mmHg) refractaria a volumen (20 ml/kg) y obnubilación, que motivó su traslado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Precisó expansión con cristaloides (60 ml/kg), dopamina (10 mcg/kg/min), noradrenalina (0,15 mcg/kg/min) y ventilación mecánica. También se administró una dosis de gammaglobulina i.v. (0,5 g/kg). Pruebas complementarias: hemograma: Hb 10,2 g/dl, hematocrito 30,6%, leucocitos 7.900/ μ l (PMN: 78,4%), plaquetas 89.000/ μ l; coagulación: INR 1,3; TTPA 42,1 (control 30,1), fibrinógeno 491 mg/dl, PDF 6.048 mg/ml; bioquímica: creatinina 0,7 mg/dl, urea 66 mg/dl, ácido úrico 5,9 mg/dl, GOT 163 U/l, GPT 111 U/l, GGT 41 U/l, fosfatasa alcalina 174 U/l, albúmina 2,5 g/dl, sodio 130 mmol/l, potasio 3,8 mmol/l; PCR 17,6 mg/dl, VSG 18 mm. Radiografía de tórax: normal. Ecocardiografía: leve disfunción sistólica y aumento de resistencias sistémicas con hipertensión pulmonar moderada. Ante la sospecha de *shock* tóxico se inició tratamiento con cefotaxima y clindamicina intravenosas, pero se modificó a cefotaxima y clindamicina, y se asoció dexametasona intravenosa (0,6 mg/kg/día) tras observarse rigidez de nuca (punción lumbar: 30 leucocitos/ mm^3 , 80% mononucleares, 55 hematíes/ mm^3 , glucorraquia 68 mg/dl y proteinorraquia 35 mg/dl). La fiebre desapareció y descendió la PCR en 48 h. Esto permitió la retirada de los fármacos vasoactivos y la asistencia respiratoria; fue dado de alta a planta a los 4 días del ingreso. Todos los cultivos fueron negativos.

La fiebre reapareció al 11.º día, con descamación de los plpejos. En el control analítico presentaba trombocitosis

Tabla 1 Comparación de los criterios diagnósticos del *shock* tóxico y la enfermedad de Kawasaki

Enfermedad de Kawasaki	<i>Shock</i> tóxico estafilocócico	<i>Shock</i> tóxico estreptocócico
1. Fiebre ≥ 5 días 2. Presencia ≥ 4 signos: <ul style="list-style-type: none"> • Inyección conjuntival bulbar bilateral • Cambios en mucosa orofaríngea y labios • Cambios en extremidades • Exantema polimorfo (predominio en tronco) • Adenopatía cervical $> 1,5$ cm (generalmente unilateral) 3. Exclusión de otras entidades	1. Fiebre $\geq 39^\circ\text{C}$ 2. Exantema (eritema macular difuso) 3. Descamación (1-2 semanas) 4. Hipotensión 5. Afectación multiorgánica 6. Negatividad de cultivos (posible hemocultivo positivo a <i>S. aureus</i>)	I. Aislamiento de estreptococo A: IA. Estéril (sangre, LCR) IB. No estéril (faringe, esputo) II. Signos clínicos de gravedad: IIA. Hipotensión IIB. Hallazgos > 2 siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Afectación renal • Coagulopatía • Afectación hepática • SDRA • Exantema macular \pm descamación • Necrosis partes blandas
<i>Kawasaki incompleto:</i> Fiebre+2-3 signos+laboratorio	<i>SSTSt</i> probable: 5 hallazgos	<i>SSTSp</i> probable: IB+IIA+IIB+ exclusión otra causa
LCR: líquido cefalorraquídeo; SDRA: síndrome de dificultad respiratoria aguda; SSTSp: síndrome de <i>shock</i> tóxico estreptocócico; SSTSt: síndrome de <i>shock</i> tóxico estafilocócico.		

(525.000/ μl) con leucocitos normales (10.000/ μl), VSG de 74mm y PCR de 5mg/dl; el sedimento de orina y la radiografía de tórax fueron normales. En el ecocardiograma se observó una dilatación aneurismática sacular en la arteria coronaria descendente anterior (5,5 \times 16 mm). Se le diagnosticó, entonces enfermedad de Kawasaki y se trató con una dosis de inmunoglobulina i.v. (2 g/kg) y ácido acetilsalicílico (AAS) (80 mg/kg/día) con desaparición de la fiebre y normalización de los parámetros analíticos. Se realizó antiagregación con AAS (5 mg/kg/día) y anticoagulación con acenocumarol. El paciente fue dado de alta a los 25 días de su ingreso. El aneurisma disminuyó progresivamente de tamaño y, actualmente, persiste una ectasia de 3 mm de diámetro.

La enfermedad de Kawasaki puede presentar una evolución atípica o una clínica inicial incompleta^{1,4}. A pesar de que sus características epidemiológicas indican un origen infeccioso, su etiopatogenia es aún desconocida¹⁻³. La ausencia de pruebas complementarias específicas y la relativa baja incidencia en nuestro medio dificulta su diagnóstico. Esto puede demorar el inicio del tratamiento específico y aumentar la incidencia de secuelas cardiológicas, principalmente el desarrollo de aneurismas coronarios^{1,6-9}.

En los últimos años se han descrito varios casos de *shock* asociado a enfermedad de Kawasaki^{3,5,10}. Recientemente se ha publicado un estudio de casos y controles de niños con enfermedad de Kawasaki que requirieron ingreso en cuidados intensivos⁶. Algunos de ellos, como ocurrió en nuestro paciente, cursaron inicialmente con un cuadro similar a un *shock* tóxico.

Concluimos que la enfermedad de Kawasaki, aunque de forma poco frecuente, puede presentarse con manifestaciones

compatibles con un *shock* tóxico, lo que retrasa el diagnóstico y el tratamiento. Es necesario considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial del síndrome febril de etiología no filiada para detectar aquellos casos de presentación atípica o incompleta.

Agradecimientos

Agradecemos a las doctoras Miriam Centeno y Teresa Álvarez de la Sección de Cardiología y a la doctora Rosa Rodríguez Fernández del Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario Gregorio Marañón por su colaboración en el diagnóstico y el seguimiento del paciente.

Bibliografía

- 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.
- Pinna GS, Kafetzis DA, Tselkas OI, Skevaki CL. Kawasaki disease: An overview. *Curr Opin Infect Dis*. 2008;21:263-70.
- Matsubara K, Fukaya T. The role of superantigens of group A Streptococcus and Staphylococcus aureus in Kawasaki disease. *Curr Opin Infect Dis*. 2007;20:298-303.
- Hsieh YC, Wu MH, Wang JK, Lee PI, Lee CY, Huang LM. Clinical features of atypical Kawasaki disease. *J Microbiol Immunol Infect*. 2002;35:57-60.

5. Yoshikawa H, Nomura Y, Masuda K, Hazeki D, Yotsumoto K, Arata M, et al. Four cases of Kawasaki syndrome complicated with myocarditis. *Circ J.* 2006;70:202–5.
6. Domínguez SR, Friedman K, Seewald R, Anderson MS, Lisa W, Glodé MP. Kawasaki disease in a pediatric intensive care unit: A case-control study. *Pediatrics.* 2008;122:786–90.
7. Minch LL, Sleeper LA, Atz AM, McCrindle BW, Lu M, Colan SD, et al. Delayed diagnosis of Kawasaki disease: What are the risk factors?. *Pediatrics.* 2007;120:e1434–40.
8. Wilder MS, Palinkas LA, Kao AS, Bastian JF, Turner CL, Burns JC. Delayed diagnosis by physicians contributes to the development of coronary artery aneurysms in children with Kawasaki syndrome. *Pediatr Infect Dis J.* 2007;26:256–60.
9. Anderson MS, Todd JK, Glodé MP. Delayed diagnosis of Kawasaki syndrome: An analysis of the problem. *Pediatrics.* 2005;115:e428–33.
10. Davies HD, Kirk V, Jadavji T, Kotzin BL. Simultaneous presentation of Kawasaki disease and toxic shock syndrome in an adolescent male. *Pediatr Infect Dis J.* 1996;15:1136–8.

M. Botrán Prieto*, S. Mencía Bartolomé, M.M. Santos Sebastián y J. López-Herce Cid

Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martabotran@hotmail.com (M. Botrán Prieto).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.06.022

Raquitismo por déficit de vitamina D; ¿qué hacer con la profilaxis?

Vitamin D deficiency rickets. What about prevention?

Sr. Editor:

En los últimos años se vive una reaparición del raquitismo carencial, además del aumento en la prevalencia del déficit de vitamina D. Desde el año 2000 existen múltiples publicaciones en las que se aborda este problema^{1,2}. La disminución en la ingesta de productos ricos en calcio (leche y derivados, fundamentalmente), y el aumento de casos de intolerancias y alergias a derivados lácteos, junto con la disminución a la exposición solar, son los principales factores que influyen en la disminución de la absorción y producción de vitamina D.

El pico de edad de aparición del raquitismo está entre los 6 y los 18 meses; la adolescencia es otro período de riesgo. La ingesta de vitamina D en la dieta es insuficiente para prevenir el déficit; es esencial la síntesis de vitamina D3 en la piel bajo la influencia de la luz solar para mantener unos valores adecuados³. Sobre la base de estos hallazgos, la Academia Americana de Pediatría recomienda ingerir 400 U/día en todos los niños y comenzar los primeros días de vida⁴, lo que modifica las recomendaciones previas de 200 U/día.

Se presentan 2 casos clínicos de niños con raquitismo carencial. Caso 1: niña de 20 meses remitida a las consultas de Traumatología y Pediatría por genu varo. En cuanto a sus antecedentes, sus padres proceden de Marruecos, recibía lactancia materna y presentaba diversificación alimentaria no reglada. No toma profilaxis antirraquítica y escasa exposición solar. Desarrollo ponderoestatural y psicomotor correctos. En las pruebas complementarias destacan: hormona paratiroidea intacta (PTH-i) de 406 pg/ml; calcio de 9,4 mg/dl; magnesio de 2,2 mg/dl; fosfato de 4 mg/dl; fosfatasa alcalina de 649 U/l y 25-hidroxicolecalciferol (25-[OH]) vitamina D de 6 ng/ml (15 a 60 ng/ml). En la radiología se observan el ensanchamiento y la irregularidad de las metafisis del fémur distal y la tibia



Figura 1 Aumento del genu varo bilateral con ensanchamiento e irregularidad de las metafisis del fémur distal, tibia proximal y distal. Marcado aumento de la incurvación de la tibia bilateral.

proximal y distal, con marcado aumento de la incurvación de la tibia bilateral. Las metafisis tibiales se encuentran deformadas, con el borde afilado en los extremos mediales. Las metafisis distales del cúbito y el radio son irregulares (fig. 1). Caso 2: niño de 8 meses de origen magrebí que acude a Urgencias por crisis comicial. En la analítica se detectan un calcio de 5,3 mg/dl, magnesio de 1,6 mg/dl y fosfato de 3,6 mg/dl. Había recibido lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses y no toma profilaxis antirraquítica. Radiográficamente se observa un agrandamiento de las metafisis del fémur, húmero y radio en forma de copa, con desflecamiento metafisario (fig. 2). Al completar el estudio analítico encontramos una PTH-i de 463 pg/ml y 25-(OH) vitamina D de 8,3 ng/ml. En ambos casos se indica tratamiento con vitamina D, ingesta adecuada de calcio y exposición a la luz solar, con buena respuesta y evolución.