

miliares nos ayudaron al diagnóstico de esta entidad. Por otro lado, no sabemos qué papel pueden desempeñar los antecedentes perinatales de pérdida de bienestar fetal en el desarrollo precoz de este cuadro en nuestro paciente, aunque la ausencia de otra sintomatología neurológica, los antecedentes paternos y la persistencia de los espasmos en el tiempo hacen pensar que no existe una relación causal.

**R. Ortiz Movilla, M. Muro Brussi, A. Vila Calvo, M. Prados Álvarez y L. Cabanillas Vilaplana**  
 Hospital Universitario de Getafe.  
 Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría.  
 Getafe. Madrid. España.

**Correspondencia:** Dr. R. Ortiz Movilla.  
 Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe.  
 Crta. de Toledo, km. 12,500. 28905 Getafe. Madrid. España.  
 Correo electrónico: rortizmovilla@telefonica.net

### BIBLIOGRAFÍA

1. Bridge EM, Livingston S, Tietze C. Breath-holding spells: Their relationship to syncope, convulsions and other phenomena. *J Pediatr.* 1943;23:539-61.
2. Lombroso CT, Lerman P. Breath-holding spells (cyanotic and pallid infantile syncope) *Pediatrics.* 1967;39:563-81.
3. DiMario FJ Jr. Prospective study of children with cyanotic and pallid breath-holding spells. *Pediatrics.* 2001;107:265-9.
4. Breukes MA, Plötz FB, Van Nieuwenhuizen O, Van Diemen-Steenvoorde JA. Breath holding spells in a 3-day old neonate: An unusual early presentation in a family with a history of breath-holding spells. *Neuropediatrics.* 2002;33:41-2.
5. Nair PM. Breath-holding spells in a neonate. *Indian Pediatr.* 1995;32:1129-30.
6. DiMario FJ Jr, Sarfarazi M. Family pedigree analysis of children with severe breath-holding spells. *J Pediatr.* 1997;130:646-51.
7. DiMario FJ Jr, Burleon JA. Autonomic nervous system function in severe breath-holding spell. *Pediatr Neurol.* 1993;9:268-74.
8. Anil BG, Nedunchezian K, Jayanthini V, Pathmanabhan M. Breath-holding spells: Evaluation of autonomic nervous system function. *Indian Pediatr.* 2005;42:923-7.
9. Mocan H, Yildiran A, Orhan F, Erduran E. Breath-holding spells in 91 children and response to treatment with iron. *Arch Dis Child.* 1999;81:261-2.
10. Boon R. Does iron have a place in the management of breath-holding spells? *Arch Dis Child.* 2002;87:77-8.

## Ureterohidronefrosis bilateral secundaria a hidromucocolpos de diagnóstico prenatal

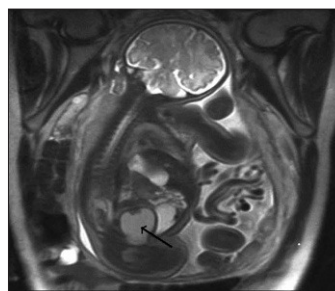
*Sr. Editor:*

El himen imperforado es una malformación congénita rara, aunque la más frecuente, del tracto genital femenino y por lo general no da síntomas hasta la pubertad. Sólo raramente, el hi-

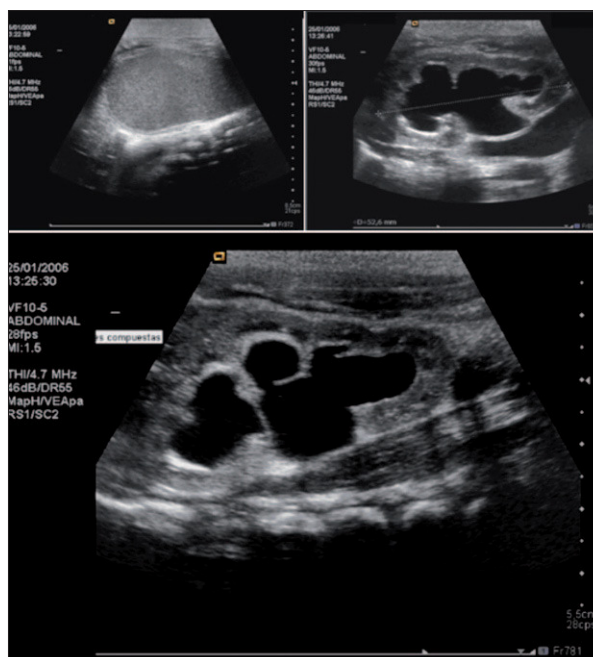
men imperforado se manifiesta como una masa detectable en el período neonatal que puede conllevar la presencia de una ureterohidronefrosis bilateral<sup>1</sup> o incluso insuficiencia renal aguda de etiología posrenal<sup>2</sup>.

Describimos el caso de un hidromucocolpos diagnosticado en ecografía prenatal y confirmado por resonancia magnética (RM) prenatal como una masa retrovesical que secundariamente producía una ureterohidronefrosis bilateral que se resolvió con el tratamiento inmediato después del nacimiento.

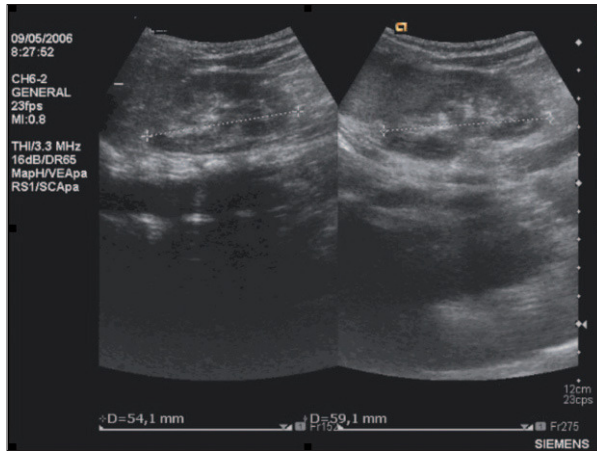
Se trata de un recién nacido hembra de 39 semanas de gestación, de parto eutócico, cuyo peso al nacer es de 3.475 g con test de Apgar al minuto de 9 y a los 5 min de 10, con diagnóstico ecográfico prenatal de tumoración retrovesical de aproximadamente unos 45 mm con ureterohidronefrosis bilateral. La RM fetal mostraba la presencia de probable hidromucocolpos por imperforación del himen con presencia de ureterohidronefrosis bilateral (fig. 1). La ecografía a las 12 h de vida mostró la presencia de tumoración pélvica que corresponde a cavidad vaginal llena de líquido espeso, así como ureterohidronefrosis bilateral (fig. 2). A las 24 h de vida se realiza hi-



**Figura 1.** Resonancia magnética (RM) fetal que muestra tumoración pélvica (flecha) que comprime vejiga y ureterohidronefrosis.



**Figura 2.** Ecografía efectuada a las 12 h de vida que muestra tumoración pélvica que corresponde a cavidad, vaginal así como ureterohidronefrosis bilateral.



**Figura 3.** Ecografía renal a los 3 meses de vida con desaparición de las imágenes de ureterohidronefrosis.

mentomía, que da salida a abundante líquido lechoso y espeso. La analítica efectuada a las 48 h de vida mostró unas cifras de urea, (15 mg/dl) y creatinina (0,5 mg/dl) dentro de límites normales. La exploración física, así como el resto de las exploraciones complementarias realizadas descartaron la presencia de otras anomalías anogenitales o urológicas.

Los controles ecográficos posteriores han mostrado una progresiva mejoría con normalidad ecográfica a los 3 meses de vida (fig. 3).

El himen imperforado tiene una incidencia estimada del 0,1-0,014%. La etiología podría ser debida a una estimulación excesiva de las glándulas mucosas cervicales del feto por los estrógenos maternos en presencia de un himen intacto y puede conllevar un cúmulo excesivo de secreciones en la vagina y el útero. La obstrucción al flujo urinario ocurre cuando la acumulación de fluido en la vagina y el útero tiene un efecto mecánico sobre la vejiga y los uréteres produciendo secundariamente una obstrucción. Generalmente, las niñas con himen imperforado se diagnostican en la adolescencia<sup>3</sup>. La manifestación como una masa en el período neonatal es rara y puede cursar como ureterohidronefrosis o también como causa de insuficiencia renal posrenal. En nuestra paciente, la función renal a las 48 h de vida determinada como cifras de urea y creatinina y fue normal.

El himen imperforado se puede diagnosticar con una exploración neonatal detallada en presencia de una niña recién nacida con diagnóstico prenatal de masa pélvica pudiéndose, de esta manera, evitar exploraciones complementarias a veces caras y/o molestas.

El himen imperforado puede estar asociado a varios síndromes como McKusick-Kaufman o Bardet-Biedl<sup>4</sup>. Nuestra paciente no tenía ningún estigma que pudiera sugerir la presencia de estos síndromes ni tampoco ninguna anomalía cloacal<sup>5</sup>.

Los casos neonatales de himen imperforado son muy raros en la literatura médica y debe considerarse esta causa en presencia de una ureterohidronefrosis bilateral y de una masa pélvica en un recién nacido de sexo femenino, debiéndose incluir un hidrometrocolpos secundario a imperforación del himen en el diagnóstico diferencial de una insuficiencia renal posrenal durante el período neonatal.

J. Vila Cots<sup>a</sup>, J.A. Camacho Díaz<sup>a</sup>,  
A. Giménez Lloret<sup>a</sup>, A. Vila Santandreu<sup>a</sup>  
y J. Blanch<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Sección de Nefrología Pediátrica.

<sup>b</sup>Servicio de Radiología. Hospital Sant Joan de Déu.  
Universidad de Barcelona. Barcelona. España.

**Correspondencia:** Dr. J. Vila Cots.

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu.  
Paseo de Sant Joan de Déu, 2.  
08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.  
Correo electrónico: jvilacots@hsjdbcn.org

## BIBLIOGRAFÍA

1. Messina M, Severi FM, Bocchi C, Ferrucci E, Di Maggio G, Petraglia F. Voluminous perinatal pelvis mass: A case of congenital hidrometrocolpos. *J Matern Fetal Med.* 2004;15:135-7.
2. Aygun C, Ozkaya O, Ayyıldız S, Güngör O, Mutlu B, Küçüködük S. An unusual cause of acute renal failure in a newborn: Hydrometrocolpos. *Pediatr Nephrol.* 2006;21:572-3.
3. Anguenot JL, Ibecheole V, Salvat J, Campana A. Hematocolpos secondary to imperforate hymen: Contribution of transrectal echography. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2000;79:614-5.
4. Davida A, Bitounb P, Lacombe D, Lambert JC, Nivelone A, Vigneron J, et al. Hidrometrocolpos and polydactyly: A common neonatal presentation of Bardet-Biedl and McKusick-Kaufman syndrome. *J Med Genet.* 1999;27:208-15.
5. Hayashi S, Sago H, Kashima K, Kitano Y, Kuroda T, Honna T, et al. Prenatal diagnosis of fetal hidrometrocolpos secondary to a cloacal anomaly by magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;26:577-9.

## Macroamilasemia en pediatría

*Sr. Editor:*

La macroamilasemia es una anomalía bioquímica caracterizada por la presencia de complejos macromoleculares en la sangre formados por la unión de amilasa normal y otra molécula<sup>1-5</sup>. Fue descrita por primera vez en 1964 por Wilding et al<sup>1,3,7</sup>, aunque el término macroamilasemia fue propuesto en 1967 por Berk et al<sup>1,3,7,8</sup>. Actualmente, se reconoce que la macroamilasemia es un hallazgo benigno<sup>6,7</sup> que no requiere tratamiento<sup>1,3,5,9,10</sup>. Su interés diagnóstico reside en distinguirla de otras causas de hiperamilasemia<sup>2,4</sup>, con el fin de evitar hospitalizaciones innecesarias y tratamientos inapropiados<sup>6</sup>.

Se presenta el caso de un varón de 4 años y 4 meses de edad con un cuadro de dolor abdominal cólico de 3 semanas de evolución, con vómitos ocasionales. En su centro de salud se detectó hiperamilasemia (445 UI/l), por lo que fue derivado a nuestro centro con la sospecha de pancreatitis aguda. Como antecedentes personales destacaba el hábito intestinal de una deposición dura al día y ocasional dolor abdominal periumbilical sin relación con la ingesta y que mejoraba tras la deposición.

La exploración física inicial mostraba un peso de 16,9 kg (-0,26 desviación estándar [DE]), una talla de 106,0 cm (+0,42 DE) y