

muchos los factores que confluyen en estos pacientes y que pueden ser causa de ella.

Bibliografía

1. Erickson NI, Balistreri WF. Sclerosing cholangitis. En: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, editors. *Liver disease in children*. 3rd ed. New York: Cambridge University Press; 2007. p. 459–77.
2. Feldstein AE, Perrault J, El-Youssif M, Lindor KD, Freese DK, Angulo P. Primary sclerosing cholangitis in children: A long-term follow-up study. *Hepatology*. 2003;38:210–7.
3. Kerkar N, Miloh T. Sclerosing cholangitis: pediatric perspective. *Curr Gastroenterol Rep*. 2010;12:195–202.
4. Abdalian R, Heathcote EJ. Sclerosing cholangitis: a focus on secondary causes. *Hepatology*. 2006;44:1063–74.
5. Esposito I, Kubisova A, Stiehl A, Kulaksiz H, Schirmacher P. Secondary sclerosing cholangitis after intensive care unit treatment: clues to the histopathological differential diagnosis. *Virchows Arch*. 2008;453:339–45.
6. Chavhan GB, Babyn PS, Manson D, Vidarsson L. Pediatric MR cholangiopancreatography: principles, technique, and clinical applications. *Radiographics*. 2008;28:1951–62.
7. Hadžić N. Liver Disease in immunodeficiencies. En: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, editors. *Liver disease in children*. 3rd ed. New York: Cambridge University Press; 2007. p. 513–30.
8. Rodrigues F, Davies ED, Harrison P, Mclauchlin J, Karani J, Portmann B, et al. Liver disease in children with primary immunodeficiencies. *J Pediatr*. 2004;145:333–9.

M. Tallón García^{a,*}, M. Cobelas Cobelas^a, M. Fernández Sanmartín^b, M. Cabo Pérez^a, I. García Burriel^a y C. Fiaño Valverde^c

^a Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

^b Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maria.tallon.garcia@hotmail.com (M. Tallón García).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.02.011

Osteomielitis y drepanocitosis

Osteomyelitis and drepanocytosis

Sr. Editor:

La drepanocitosis es una enfermedad hereditaria de transmisión autosómica recesiva en la que existe una hemoglobina patológica denominada hemoglobina S. Se distinguen dos formas: el rasgo drepanocítico (hemoglobina AS) y anemia drepanocítica (hemoglobina SS). En condiciones de hipoxia, los hematíes con hemoglobina S pierden su elasticidad natural y se transforman en hematíes con forma de hoz (drepanocitos). Éstos, debido a su morfología y su menor vida media, provocan hemólisis y obstrucciones al flujo capilar, lo que da lugar a las manifestaciones clínicas propias de esta enfermedad¹.

Presentamos el caso de una niña de 9 años de origen panameño, con drepanocitosis homocigota, que acude a su hospital de referencia por presentar fiebre de una semana de evolución junto con vómitos alimenticios y diarrea sin productos patológicos. Como antecedentes personales destacan múltiples ingresos por: colecistitis (en la actualidad está colecistectomizada); crisis de dolor y episodios de neumonías silentes. Recibe tratamiento profiláctico con ácido fólico e hidroxiurea.

Ante la persistencia de la fiebre, la paciente recibe tratamiento con fluidoterapia por vía intravenosa, analgésicos y ampicilina a 200 mg/kg/día. Tras 48 h de tratamiento, el cuadro clínico no mejora y se añade a la sintomatología de la paciente edema y dolor de la mano izquierda, siendo más llamativo el dolor a nivel del primer metacarpiano.

Ante la sospecha clínica de crisis vaso-oclusiva tipo dactilitis versus osteomielitis, se realizan pruebas complementarias en las que se objetivan: leucocitosis sin neutrofilia; hemoglobina 9,8 mg/dl; hematocrito 28,9%; anemia normocítica, hipocrómica con reticulocitosis, anisocitosis, cuerpos Howell-Jolly, dianocitos, ovalocitos, drepanocitos y policromatofilia moderada; velocidad de sedimentación glomerular 68 mm/h, y bilirrubina total 3,5 mg/dl; el resto de los parámetros analíticos son normales. Hemocultivo, urocultivo y coprocultivo: negativos. Radiografía de tórax: normal. Se realiza gammagrafía ósea y radiografía de la mano (fig. 1), ambas compatibles con osteomielitis epifisaria del primer metacarpiano de la mano izquierda. Ante este hallazgo, se modifica la pauta antibiótica a cloxacilina (150 mg/kg/día) y ceftriaxona (100 mg/kg/día). Tres días después, la fiebre cede y la paciente se encuentra asintomática. Se mantiene el tratamiento por vía intravenosa durante 7 días más, tras los cuales la paciente es dada de alta con trimetoprim-sulfametoxazol por vía oral, hasta completar 6 semanas de tratamiento. La drepanocitosis incluye una serie de complicaciones clínicas; la anemia de tipo hemolítico es la principal, a la cual se suman otras, como las crisis de dolor o crisis vasoclusivas por isquemia de los tejidos, las crisis aplásicas, los secuestros esplénicos, el síndrome torácico agudo secundario a infección, infarto o embolismo de médula ósea y accidentes cerebrovasculares por infarto en las arterias del sistema nervioso central o por hemorragias¹.

Una situación que cada vez se presenta con más frecuencia es la del síndrome febril en el niño con drepanocitosis. Se trata de una urgencia médica que requiere ingreso en la mayoría de las ocasiones (tabla 1) y tratamiento antibiótico



Figura 1 Osteomielitis del primer metacarpiano.

inmediato. Las manifestaciones infecciosas más frecuentes incluyen septicemia, meningitis, osteomielitis y neumonía. Los patógenos más frecuentemente implicados son: bacterias encapsuladas (*S. pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo b, *Neisseria meningitidis*), *Salmonella* spp., *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae*. Los factores que incrementan la susceptibilidad a estos patógenos son el estado de asplenia funcional, los defectos de la opsonización y una alteración en la inmunidad humoral². Las secuelas a largo plazo asociadas a infecciones pueden disminuir con la profilaxis antibiótica con penicilina desde los 3 meses hasta al menos los 5 años de edad, la administración de vacunas y el inicio temprano de antibioterapia empírica (incluida principalmente cobertura antibiótica para *S. pneumoniae* y *H. influenzae* tipo b en pacientes no vacunados³).

El 70% de las osteomielitis hematógenas en la drepanocitosis están causadas por *Salmonella* spp. y el resto por *Staphylococcus aureus*. La desvitalización que sufre el tejido óseo tras las crisis vaso-oclusivas, la saturación de los macrófagos con productos derivados de la hemólisis crónica y la disfunción esplénica predisponen a la infección ósea⁴. Ésta se caracteriza por presentar múltiples focos infecciosos y afecta más comúnmente a tibia, húmero y fémur. El tratamiento es complicado, lo que hace más probable el desarrollo de osteomielitis crónica⁵. La diferenciación entre crisis vaso-oclusiva ósea y osteomielitis es difícil, ya que no hay una característica específica, con la excepción de un cultivo bacteriano positivo. En lo que se refiere a la clínica, una duración mayor del dolor y un punto doloroso concreto en la exploración física orienta más hacia osteomielitis⁶. En cuanto a la radiografía simple, en los estadios iniciales de la osteomielitis las imágenes no son específicas. Algunos estudios apuntan que la ultrasonografía tiene una aceptable sensibilidad y especificidad en el diagnóstico. La ecografía compatible con osteomielitis puede mostrar elevación perióstica, abscesos intramedulares y erosiones corticales. La imagen ecográfica en los infartos óseos suele ser normal, aunque en ocasiones también hay elevación subperióstica^{7,8}. La gammagrafía con diferentes trazadores muestra un aumento de captación en la osteo-

Tabla 1 Criterios de ingreso en pacientes con drepanocitosis y síndrome febril

Altamente recomendado

T^a > 38,6 °C en niños < 3 años
 Niños de cualquier edad con T > 40 °C
 Aspecto séptico, petequias, hipotensión, portador de catéter vascular central, historia anterior de bacteriemia por neumococo, complicaciones agudas

Considerar fuertemente en caso de:

Leucocitosis > 30.000/μl o leucopenia < 5.000/μl
 Plaquetas < 150.000/μl
 Hemoglobina disminuida con respecto a la basal

Considerar ingreso si no hay posibilidad de seguimiento

mielitis y una disminución de ésta en el infarto óseo, pero en la práctica diversos estudios han demostrado que no hay diferencia. Una nueva técnica es la gammagrafía de médula con sulfuro coloidal, que demostraría una captación normal en las osteomielitis y una disminución de la captación en las zonas de infarto⁹. Finalmente, otra técnica que puede ayudar en el diagnóstico diferencial es la resonancia magnética. El hallazgo de afectación múltiple y simétrica de la señal con realce serpiginoso y perióstico tras administración de contraste gadolinio haría sospechar osteomielitis, pero los pacientes con drepanocitosis tienen alteraciones de base en la señal medular que pueden complicar la interpretación¹⁰.

Bibliografía

1. Cella E. Anemia falciforme. Acta Pediatr Esp. 2008;66:327–9.
2. Booth C, Inusa B, Obaro SK. Infection in sickle cell disease: A review. Int J Infect Dis. 2010;14.
3. Wong WY. Prevention and management of infection in children with sickle cell anaemia. Paediatr Drugs. 2001;3:793–801.
4. Bégué P, Castello-Herbreteau B. Severe infections in children with sickle cell disease: clinical aspects and prevention. Arch Pediatr. 2001;8:732–41.
5. Chambers JB, Forsythe DA, Bertrand SL, Iwinski HJ, Steflik DE. Retrospective review of osteoarticular infections in a pediatric sickle cell age group. J Pediatr Orthop. 2000;20:682–5.
6. Berger E, Saunders N, Wang L, Friedman JN. Sickle cell disease in children: differentiating osteomyelitis from vaso-occlusive crisis. Arch Pediatr Adolesc Med. 2009;163:251–5.
7. William RR, Hussein SS, Jeans WD, Wali YA, Lamki ZA. A prospective study of soft-tissue ultrasonography in sickle cell disease patients with suspected osteomyelitis. Clin Radiol. 2000;55:307–10.
8. Sadat-Ali M, Al-Umran K, Al Habdan I. Ultrasonography: Can it differentiate between vasoocclusive crisis and acute osteomyelitis in sickle disease? J Pediatr Orthop. 1998;18:552–4.
9. Wong AL, Sakamoto KM, Johnson EE. Differentiating osteomyelitis from bone infarction in sickle cell disease. Pediatr Emerg Care. 2001;17:60–3.
10. Umans H, Haramati N, Flusser G. The diagnostic role of gadolinium enhanced MRI in distinguishing between acute medullary bone infarct and osteomyelitis. Magn Reson Imaging. 2000;18:255–62.

M.E. Pérez Gutiérrez^{a,*}, N. Diez Monge^a, D. Estripeaut^b y E. Castaño^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Pío del Río Hortega, Valladolid, España

^b Servicio de Infectología Pediátrica, Hospital de Niños de Panamá, Ciudad de Panamá, Panamá

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: nesidia@hotmail.com
(M.E. Pérez Gutiérrez).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.12.001

Brote de enfermedad mano-pie-boca causado por el *Coxsackievirus* A16 en la isla de Mallorca

An outbreak of hand-foot-and-mouth disease caused by *Coxsackie* virus A16 in the Mallorca island

Sr. Editor:

La enfermedad mano-pie-boca (MPB) es una infección de etiología viral que predomina en la población infantil y se presenta generalmente en forma de brotes. Se caracteriza por un cuadro prodrómico de fiebre y malestar general, seguido de faringitis, úlceras orales y linguales y un rash en las manos y los pies. El período de incubación es de 4-6 días, predomina en los meses de primavera y verano y es generalmente un proceso autolimitado sin secuelas^{1,2}.

Los principales virus causantes de esta enfermedad son los diferentes géneros y especies de la familia *Enteroviridae*, siendo entre ellos los más prevalentes el *Coxsackievirus* A 16 (CA16) y el enterovirus 71 (E71) y en menor el CA5, A10 y algún serotipo de *Coxsackievirus* B^{3,4}. Todos los virus presentan cuadros clínicos indistinguibles, aunque los causados por el E71 parecen presentar una mayor morbimortalidad⁵. En muchos brotes, sin embargo, no se llega a establecer el agente viral causante de los mismos, describiéndose simplemente por las características dermatológicas y epidemiológicas de los pacientes. En ausencia de las lesiones cutáneas, el diagnóstico diferencial debe hacerse con las úlceras aftosas, la gingivostomatitis por herpes simple y la varicela, entre otras².

La enfermedad MPB es una infección que presenta una elevada prevalencia en los países del sudeste asiático (India, Singapur, Japón, China) en donde se producen cada año importantes brotes epidémicos que afectan a una parte importante de la población infantil^{2,4,5}. El carácter epidémico de esta enfermedad se debe a la facilidad con la que los enterovirus se transmiten de persona a persona a través del contacto directo, vía aérea y especialmente por vía orofecal^{4,5}.

En nuestro país no hay apenas comunicaciones sobre brotes con identificación virológica del agente causal⁶ y por ello nos ha parecido interesante aportar nuestra experiencia.

A lo largo de los meses de junio y julio de 2009 se describieron por los pediatras de atención primaria de Mallorca unos pequeños acúmulos o brotes de casos que afectaban a 4-5 niños y que se caracterizaban por una sintomatología compatible con la enfermedad MPB. La investigación de este brote se realizó a iniciativa del servicio de epidemiología de la Comunidad Balear. El número total de casos comunica-

dos fue de 23, aunque muy probablemente el número total fuera mucho mayor por las características especiales de esta enfermedad, la dispersión de los casos, su benignidad y la infradeclaración de una patología ya identificada al inicio de los brotes. Todos los pacientes fueron atendidos de forma ambulatoria y ninguno requirió de ingreso hospitalario.

Las principales manifestaciones clínicas fueron fiebre, malestar general y aparición de lesiones vesículo-ampollosas en la zona orofaríngea, manos, plantas de los pies y zona del pañal. Las lesiones se ulceraban con facilidad debido al roce y a la sudoración propia del verano. El período de incubación se estableció en 4,5 días en los casos en los que se conocía el antecedente del contacto previo con otro caso. Referente al sexo, 13 pacientes eran niños (56,5%) y 10 pacientes niñas (43,5%). Las edades oscilaron entre los 21 meses y los 6 años, mostrando un amplio espectro que varió en cada uno de los brotes, aunque todos los pacientes tenían una edad inferior a los 7 años.

Junto al estudio epidemiológico se tomaron muestras de 5 casos (3 frotis faríngeos y 2 de heces), principalmente frotis faríngeos y heces. Las muestras fueron sembradas en cultivos shell-vial en la línea celular MRC-5 y Vero (Vircell, Granada) e incubadas 3-5 días para el aislamiento de enterovirus. Las monocapas fueron reveladas mediante una técnica de inmunofluorescencia indirecta utilizando un anticuerpo monoclonal específico para estos virus (clon 5-D8/1, Dako Diagnostica, Barcelona). Todas las muestras fueron enviadas al Centro Nacional de Microbiología para la realización de la RT-PCR de confirmación y caracterización^{7,8}. El cultivo celular de todas las muestras fue negativo. En las 5 muestras estudiadas la RT-PCR fue positiva a CA16. Con esta identificación, el brote de MPB quedó como causado etiológicamente por el CA16, a pesar del escaso número de muestras estudiadas.

Tras la caracterización epidemiológica y virológica de los primeros casos de los brotes, se establecieron recomendaciones higiénicas y de salud pública en todos los casos notificados y en sus contactos. Los brotes se autolimitaron en el tiempo y al cabo de 12 días del último caso, no se comunicaron más casos. En ningún paciente la infección por CA16 presentó complicaciones o dejó secuelas neurológicas o de otra entidad.

La enfermedad MPB es una entidad muy frecuente en los países del sudeste asiático, probablemente asociado a los bajos niveles socio-sanitarios, en los cuales se presenta como grandes brotes comunitarios. En Europa, si bien se han descrito algunos brotes^{1,9}, no parece que presente la misma prevalencia que en Asia, al igual que ocurre en nuestro país. Una posible explicación, además de la sanitaria, sería la menor circulación ambiental de los dos principales enterovirus causantes de esta enfermedad el CA16 y el E71. Este dato queda reflejado en los estudios de Trallero et