

beneficiosa^{7,8}. Dada la baja incidencia en niños, no existen evidencias acerca de su manejo. Los pocos casos pediátricos publicados han tenido evolución dispar^{9,10}. Sugerimos la realización de craneotomía descompresiva de forma precoz en niños con infartos extensos, afectación del nivel de consciencia y otros signos de HIC que no respondan al tratamiento médico, dadas las potenciales graves complicaciones derivadas de la disminución de la PPC y el más difícil control del edema isquémico, siendo necesarios estudios multicéntricos que aclaren los numerosos interrogantes en esta y otras patologías vasculares del sistema nervioso central.

Agradecimientos

Al Dr. Bienvenido Ros López, del Servicio de Neuropediatría del Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Bibliografía

1. Antuña-Ramos A, Álvarez-Vega MA, Seijo-Fernández F, Calleja-Puerta S, González-Delgado M, Torres-Campa JM, et al. Tratamiento quirúrgico del ictus de la arteria cerebral media. *Rev Neurol*. 2009;49:354–8.
2. Unterberg A, Juettler E. The role of surgery in ischemic stroke: decompressive surgery. *Curr Opin Crit Care*. 2007;13:175–9.
3. Uhl E, Kreth FW, Elias B. Outcome and prognostic factors of hemicraniectomy for space occupying cerebral infarction. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75:270–4.
4. Subramaniam S, Hill MD. Decompressive hemicraniectomy for malignant middle cerebral artery infarction. An update. *The Neurologist*. 2009;15:178–84.
5. Jaramillo A, Góngora-Rivera F, Labreuche J, Hauw JJ, Amarco P. Predictors for malignant middle cerebral artery infarctions. A postmortem analysis. *Neurology*. 2006;66:815–20.

6. Aghakhani N, Durand P, Chevret L, Parker F, Devictor D, Tardieu M, et al. Decompressive craniectomy in children with non-traumatic refractory high intracranial pressure. *J Neurosurg Pediatrics*. 2009;3:66–9.
7. Hofmeijer J, Kappelle LJ, Algra A, Amelink GJ, Van Gijn J, Van der Worp HB. Surgical decompression for space-occupying cerebral infarction (the Hemicraniectomy After Middle Cerebral Artery infarction with Life-threatening Edema Trial [HAM-LET]): a multicentre, open, randomised trial. *Lancet Neurol*. 2009;8:326–33.
8. Huttner HB, Schab S. Malignant middle cerebral artery infarction: clinical, characteristics, treatment strategies and future perspectives. *Lancet Neurol*. 2009;8:949–58.
9. Ramaswamy V, Mehta V, Bauman M, Richer L, Massicotte P, Yager JY. Decompressive hemicraniectomy in children with severe ischemic stroke and life-threatening cerebral edema. *J Child Neurol*. 2008;23:889–94.
10. Farooq MU, Abbed KM, Fletcher JJ. Decompressive hemicraniectomy in a 19-month-old female alter malignant cerebral infarction. *Pediatr Neurosurg*. 2009;45:146–50.

P. García-Soler^{a,*}, A. Morales Martínez^a,
R. Calvo Medina^b y G. Milano-Manso^a

^a *Servicio de Cuidados Intensivos y Urgencias Pediátricas, Hospital Regional Universitario Materno Infantil Carlos Haya, Málaga, España*

^b *Sección de Neuropediatría, Hospital Regional Universitario Materno Infantil Carlos Haya, Málaga, España*

* Autor para correspondencia.
Corre electrónico: pagarsol79@gmail.com
(P. García-Soler).

doi:10.1016/j.angepedi.2011.03.006

Colangitis esclerosante, ataxia-telangiectasia y enfermedad de Hodgkin

Sclerosing cholangitis, ataxia-telangiectasia and Hodgkin's disease

Sr. Editor:

La colangitis esclerosante es una enfermedad colestásica crónica de las vías biliares intra y/o extrahepáticas. Abarca un espectro de enfermedades debidas a anomalías primarias o secundarias de la vía biliar. La historia natural de la enfermedad está caracterizada por inflamación difusa y fibrosis con estrechamiento progresivo hasta la obliteración de los conductos biliares, cirrosis biliar, hipertensión portal e insuficiencia hepatocelular¹. Se pueden identificar dos entidades clínicamente similares, la primaria, fundamentalmente en asociación con la enfermedad inflamatoria intestinal², y la secundaria, en la que se puede identificar la etiología, aunque la etiopatogenia exacta a menudo es puramente especulativa.

La colangitis esclerosante secundaria podemos hallarla asociada a la manipulación quirúrgica de la vía biliar, tumo-

res de la vía biliar extrahepática, coledocolitiasis, isquemia secundaria a obstrucción de la arteria hepática, quimioterapia, infecciones, fibrosis quística^{3,4}. Recientemente se ha comunicado una nueva variante que se presenta después de largos períodos de tratamiento en unidades de cuidados intensivos, generalmente en pacientes con shock séptico que no recuperan la función hepática una vez resuelto el insulto inicial⁵.

En este trabajo presentamos el caso de un paciente de 8 años con antecedentes de ataxia-telangiectasia, infección crónica por virus de Epstein Barr con carga viral positiva persistente (a pesar de tratamiento con valganciclovir) y enfermedad de Hodgkin en estadio IIA, tratado 2 años antes con quimioterapia estándar con adecuada respuesta al tratamiento, permaneciendo en remisión completa hasta el momento de la consulta. La función hepática durante el proceso y en todos los controles realizados hasta la fecha resulta estrictamente normal. Consulta por presentar adenopatías cervicales, febrícula y malestar general. Tras las pruebas complementarias pertinentes, es diagnosticado de enfermedad de Hodgkin en estadio III, siendo el proceso actual clínica e histopatológicamente diferente del anterior y presentando positividad para CD20. Tras el diagnóstico, se inicia tratamiento quimioterápico con régimen COPP asociado a rituximab, con buena tolerancia inicialmente. Progresivamente



Figura 1 Colangiorresonancia. Plano coronal. Estenosis segmentarias en radicales biliares intrahepáticos y disminución de calibre del hepático común y colédoco proximal.

desarrolla en los controles analíticos una hepatopatía con un patrón de predominio citolítico e intermitente, pasando a ser posteriormente colestásico y persistente, coincidiendo en el tiempo con inicio de dolor en el hemiabdomen derecho.

Ante los indicios de colangitis esclerosante, se realiza una colangiorresonancia en la que se objetivan datos de estenosis segmentarias distribuidas en radicales biliares intrahepáticos múltiples (fig. 1), así como biopsia hepática percutánea cuyos resultados son compatibles con colangitis con proliferación ductal y fibrosis, en definitiva, colangitis esclerosante (fig. 2). Se descarta infiltración por linfoma, infección (cultivo y proteína C reactiva en tejido hepático) y obstrucción extrahepática. Tras el diagnóstico de colangitis esclerosante secundaria, se inicia tratamiento de la colestasis y medidas de soporte. La evolución es desfavorable, con empeoramiento de la función hepática y desarrollo de encefalopatía hepática, falleciendo a los 2 meses del diagnóstico.

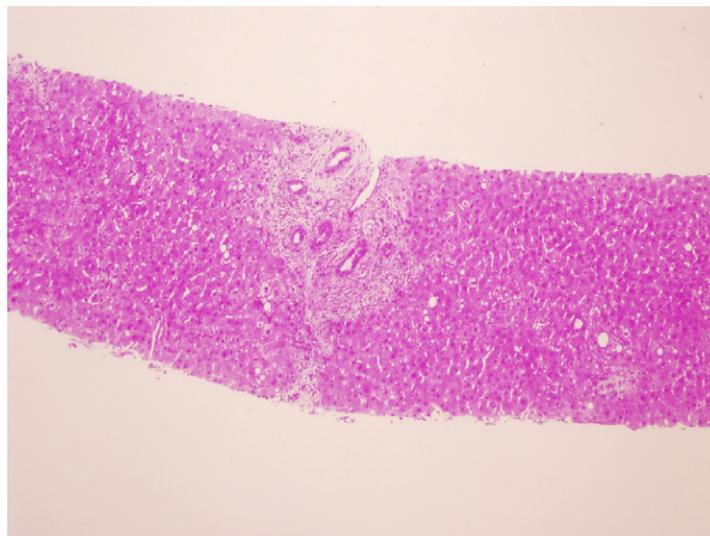


Figura 2 Tinción hematoxilina-eosina de biopsia hepática donde se visualiza proliferación ductal y fibrosis periductal.

Si bien la prueba generalmente aceptada para el diagnóstico de la colangitis esclerosante es la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, en este paciente nos fue imposible la realización de dicha técnica, por lo que recurrimos a la biopsia percutánea y a la colangiorresonancia, pruebas que nos orientaron hacia el origen de la colestasis⁶.

En nuestro paciente se nos plantea un amplio diagnóstico diferencial, dado que son múltiples las causas que pueden haber favorecido el desarrollo de esta patología:

1. Por una parte, se estima que aproximadamente el 25% de los niños con una inmunodeficiencia primaria desarrollarán afectación hepática, siendo la colangitis esclerosante la complicación más frecuentemente reseñada^{7,8}. La relevancia del caso descrito radica en el hecho de que hasta la fecha, y hasta donde llegamos a conocer, no se ha comunicado en la literatura ningún caso de colangitis esclerosante relacionada con la ataxia-telangiectasia.
2. Por otra parte, la ataxia-telangiectasia es una inmunodeficiencia primaria causada por una mutación en el gen ATM que asocia manifestaciones multisistémicas en las que se incluyen, entre otros trastornos motores, telangiectasias oculocutáneas, infecciones crónicas, hipersensibilidad a las radiaciones ionizantes y riesgo elevado de desarrollar tumores de estirpe linforreticular. Estos pacientes presentan una especial sensibilidad al tratamiento quimioinmunoterápico, siendo en ocasiones necesario reducir las dosis de éste para evitar toxicidades. La coincidencia temporal entre el tratamiento del segundo linfoma y el desarrollo progresivo de la colestasis nos hacen cuestionarnos el papel de los fármacos antineoplásicos en el desarrollo de la enfermedad.

De esto podemos concluir que, si bien la colangitis esclerosante es una patología extremadamente rara en la infancia, debe incluirse en el diagnóstico diferencial del paciente con enfermedad de Hodgkin y/o inmunodeficiencias que presentan colestasis persistente, dado que son

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: coleditiasis (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