



**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

una presión arterial de 90/65 mmHg. La exploración por aparatos fue normal salvo la presencia de heces a la palpación abdominal.

El hemograma y la función renal fueron normales. La bioquímica sérica presentaba hiperamilasemia (486 y 717 UI/l) con lipasa normal (18 UI/ml). La bioquímica de orina mostró amilasuria de 129 y 104 UI/l. El cociente entre los aclaramientos de amilasa y creatinina ( $C_{amilasa}/C_{creatinina} \times 100$ ) fue el 0,1% (normal 1-4%<sup>11</sup>). El perfil celíaco fue normal. La radiografía del abdomen presentó elevada cantidad de heces en el marco cólico, mientras que la ecografía abdominal mostró un páncreas y el resto del rastreo abdominal normales.

Para la confirmación de la macroamilasemia se realizó estudio de macroamilasa en suero mediante electroforesis en gel de agarosa, que mostró un desplazamiento anómalo de la isoforma salival y por precipitación con polietilenglicol, la actividad amilasa en el sobrenadante descendió al 20%, confirmando el diagnóstico.

A lo largo de un seguimiento de 4 años, el paciente continuó manifestando dolor abdominal inespecífico ocasional, no se encontraron otras patologías asociadas y persistía la macroamilasemia.

Se han identificado por electroforesis varias isoformas de amilasa sérica, las más abundantes son la P y la S de origen pancreático y salival, respectivamente<sup>11</sup>. Tienen un peso molecular relativamente pequeño (alrededor de 50.000 kDa), por lo que pueden ser filtradas por el riñón<sup>11</sup>. En la mayoría de las ocasiones, los complejos de macroamilasa circulante que originan la macroamilasemia están formados por la unión de amilasa normal, habitualmente la isoforma S<sup>1-3,8</sup>, e inmunoglobulina (Ig) A o IgG<sup>1,3,4,7-12</sup>. El elevado tamaño de estos complejos hace que su excreción renal sea reducida y las concentraciones séricas de amilasa elevadas<sup>1,2,4,6,7,9</sup>. El mecanismo de formación del complejo es actualmente desconocido<sup>5,8</sup>.

Debe sospecharse macroamilasemia ante una hiperamilasemia persistente con amilasuria baja o normal en un paciente sin alteraciones en la función renal<sup>1,2</sup> y con la concentración sérica de lipasa normal<sup>5,6</sup>. Esta sospecha se incrementa cuando la relación entre los aclaramientos de amilasa y creatinina es inferior al 1%<sup>1,2,6</sup>. La confirmación diagnóstica requiere la demostración del complejo de macroamilasa en el suero por métodos directos, que permiten separar las proteínas del suero en función de su peso molecular<sup>1,4,5</sup>. Para ello se utilizan diversas técnicas de cromatografía, electroforesis, ultracentrifugación o inmunoprecipitación<sup>1,3,5,6,9</sup>. La precipitación de los macrocomplejos con polietilenglicol y posterior determinación de la actividad de amilasa en el sobrenadante es un método sencillo, frecuentemente utilizado en su diagnóstico<sup>3,9,12</sup>. Un porcentaje de actividad amilasa en el sobrenadante de hasta el 27% es indicativo de macroamilasemia<sup>3,9</sup>, como lo fue en nuestro caso.

La macroamilasemia es una entidad frecuente en la edad adulta<sup>1,9</sup> con una prevalencia que oscila entre el 0,4 y el 2% de la población general<sup>1,6,7,11</sup> y entre el 1,6 y el 10% en sujetos hiperamilasémicos<sup>1,4,7</sup>. Se encuentra frecuentemente en sujetos sanos<sup>1-3,5,8</sup>, aunque también se ha observado en pacientes con dolores abdominales crónicos, trastornos autoinmunes y neoplásicos, enfermedad hepática y diabetes<sup>1,11</sup>. Más recientemente se ha descrito en pacientes adultos la asociación de macroamilasemia con la enfermedad celíaca<sup>8,10</sup>, y en algunos de estos pacientes la macroamilasemia disminuye o desaparece tras un régimen sin gluten<sup>11</sup>. Todo esto unido a la creencia de que los complejos amilasa-Ig representan una unión antígeno-anticuerpo específica más que una reacción inespecífica, ha llevado a sugerir que la macroamilasemia podría reflejar una producción aberrante de inmunoglobulinas<sup>1,2</sup> o tener un origen autoinmu-

ne<sup>9</sup>, aunque no se descarta que la asociación con otras patologías puede ser incidental<sup>9,10</sup>.

Esta entidad se ha descrito en muy pocos niños<sup>6,8,9,10</sup>, normalmente en el contexto de dolor o traumatismo abdominal<sup>10</sup>, aunque también en pacientes pediátricos con enfermedad celíaca. Esto último y el carácter silente de la enfermedad celíaca ha llevado a algunos autores a sugerir la necesidad de realizar rastreo de esta enfermedad ante un cuadro de macroamilasemia<sup>8,10</sup>. El hecho de que casi todos los niños descritos con macroamilasemia presenten dolor abdominal, como sucedió en el caso presentado, no debe sorprender, ya que éste es el principal motivo para la determinación de la amilasa sérica<sup>9</sup>.

La macroamilasemia puede ser transitoria o persistir en el tiempo con fluctuaciones en la concentración de amilasa sérica<sup>1,2,7</sup>. Esta evolución es generalmente independiente del curso clínico de las patologías con las que puede coexistir<sup>9,10</sup>.

Como conclusión, la macroamilasemia es una anomalía bioquímica frecuente en la edad adulta y raramente descrita en niños. Aunque se trata de un proceso benigno que no requiere tratamiento, su reconocimiento permite evitar exploraciones y hospitalizaciones innecesarias y tratamientos inapropiados.

**J.D. Herrero-Morín<sup>a</sup>, A. Calvo Gómez-Rodulfo<sup>a</sup>,  
E. García López<sup>a</sup>, N. Fernández González<sup>b</sup>,  
G. Rodríguez García<sup>a</sup> y F. González Rodríguez<sup>c</sup>**

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Álvarez Buylla. Mieres.

<sup>b</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Cabueñes. Gijón.

<sup>c</sup>Servicio de Pediatría. Centro de Salud de Pola de Lena. Asturias. España.

**Correspondencia:** Dr. J.D. Herrero Morín.  
Servicio de Pediatría. Hospital Álvarez Buylla.  
Murias s/n. 33616 Mieres. Asturias. España.  
Correo electrónico: josedahm@yahoo.es

## BIBLIOGRAFÍA

1. Klonoff DC. Macroamylasemia and other immunoglobulin-complexed enzyme disorders. *West J Med.* 1980;133:392-407.
2. Berk JE. Macroamylasemia: A biochemical aberration in search of a disease. *West J Med.* 1980;133:433-5.
3. Domínguez Muñoz JE, Carballo Álvarez LF, De la Morena Fernández J. Macroamilasemia: actualización e importancia clínica. *Rev Clin Esp.* 1989;184:431-4.
4. Domenech Calvet J, Sánchez Cano JJ, Sánchez Marín A, Sánchez Pérez J, Guspi Saiz F, Bertrán Llusa N, et al. Macroamilasemia en el diagnóstico diferencial de la pancreatitis aguda. *Rev Clin Esp.* 1999;199:440-1.
5. Pérez-Blanco FJ, Morata García de la Puerta IJ, Moreno Terribas G, Sánchez Navarro MR. Macroamilasemia: un estudio clínico de 10 casos. *Rev Esp Enf Digest.* 1995;87:339-40.
6. LeVine D, Parrish D. Macroamylasemia: A simple stepwise approach to diagnosis. *J Am Board Fam Pract.* 1989;2:279-82.
7. Sachdeva CK, Bank S, Greenberg R, Blumstein M, Weissman S. Fluctuations in serum amylase in patients with macroamylasemia. *Am J Gastroenterol.* 1995;90:800-3.
8. Deprettere AJ, Eykens A, Van Hoof V. Disappearance of macroamylasemia in a celiac patient after treatment with a gluten-free diet. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2001;33:346-8.

9. D'Avanzo M, Cobbaert C, Tolone C, Toraldo R, Canino G, Verano F, et al. Macroamylasemia in a 5-year-old girl. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1992;14:104-6.
10. Barera G, Bazzigaluppi E, Viscardi M, Renzetti F, Bianchi C, Chiumello G, et al. Macroamylasemia attributable to gluten-related amylase autoantibodies: A case report. *Pediatrics.* 2001; 107:E93.
11. Daire I, Parrot C, Devanlay M, Duquenoy A, Le Roux P, Le Luyer B. Macroamylasemia: One pediatric case. *Arch Pediatr.* 2006;13:269-72.
12. Rabsztyń A, Green PHR, Berti I, Fasano A, Perman JA, Horvath K. Macroamylasemia in patients with celiac disease. *Am J Gastroenterol.* 2001;96:1096-100.

## Eritema nudoso inducido por querion de Celso

*Sr. Editor:*

El eritema nudoso rara vez se asocia con infecciones fúngicas, y se han publicado pocos casos en España en que esté asociado a querion de Celso en niños<sup>1,2</sup>. Es la forma más frecuente de paniculitis en pediatría. Se caracteriza por la presencia de brotes de nódulos cutáneos y subcutáneos, inflamatorios y dolorosos, localizados predominantemente en la región pretibial. Otra localización posible es en extremidades superiores y otra forma de presentación es en máculas. Puede ser secundario a múltiples agentes etiológicos, y antiguamente era frecuente la existencia de tuberculosis<sup>3</sup> o actualmente una infección estreptocócica reciente<sup>4</sup>. El diagnóstico es clínico. Puede realizarse diagnóstico de certeza mediante estudio anatomopatológico de las lesiones.

El caso que presentamos es una paciente de 3 años que presentaba desde hacía 24 h lesiones nodulares eritematosas dolorosas en ambas regiones pretibiales (fig. 1) y que permanecía afebril. Se en-



**Figura 1.** Lesiones compatibles con eritema nudoso en el momento del ingreso.

contraba en tratamiento con ketoconazol oral por una lesión en la región occipital del cuero cabelludo compatible con tiña capitis (fig. 2). Inicialmente, fue tratada con antifúngico tópico. Al ingresar se realizó control analítico, y se observó leucocitosis (10.900 leucocitos/ $\mu$ l: 6.300 neutrófilos/ $\mu$ l, 3.700 linfocitos/ $\mu$ l, 6.500 monocitos/ $\mu$ l, 200 eosinófilos/ $\mu$ l) y elevación de transaminasas (transaminasa glutámico oxalacética [GOT] 76 UI/l, transaminasa glutámico pirúvica [GPT] 89 UI/l, alanino aminotransferasa [ALP] 362 UI/l) de probable origen reactivo. Inicialmente, se mantuvo el mismo tratamiento. Al tercer día se añadió cloxacilina oral ante el empeoramiento de la lesión y una mayor alteración analítica (13.300 leucocitos/ $\mu$ l: 7.800 neutrófilos/ $\mu$ l, 4.400 linfocitos/ $\mu$ l, 900 monocitos/ $\mu$ l y 200 eosinófilos/ $\mu$ l), por sospecha de sobreinfección bacteriana. Se pasó a vía intravenosa por mala tolerancia oral y se completó un tratamiento de 9 días. El octavo día se sustituyó el ketoconazol por griseofulvina oral (un comprimido de 125 mg/24 h, 10 mg/kg/24 h), manteniéndose en el momento del alta y hasta cumplir 6 semanas de tratamiento. Se añadió, además, flutrimazol tópico en crema durante 15 días.

Durante el ingreso, las lesiones inflamatorias en regiones pretibiales desaparecieron progresivamente, dejando áreas hiperpigmentadas no sobre elevadas ni dolorosas. Se decidió no biopsiarlas debido a la corta edad de la paciente. La tiña presentó importante inflamación local y supuración al tercer día, con rápida resolución tras añadir el tratamiento antibiótico intravenoso. Posteriormente, quedó un área residual alopecica. Las concentraciones de transaminasas descendieron progresivamente hasta normalizarse el octavo día, por lo que se mantuvo el tratamiento con ketoconazol.

A las 6 semanas, ya cumplido el tratamiento con griseofulvina, acudió a la consulta para control. En ese momento, no presentaba actividad. Permanecía una zona alopecica postinflamatoria y las lesiones clínicamente compatibles con eritema nudoso estaban completamente resueltas. En el cultivo del exudado cutáneo de la tiña se detectó *Trichophyton mentagrophytes*. No se detectó otro microorganismo como causante de la supuesta sobreinfección.

El interés de este caso radica en la determinación del querion de Celso como causante de las lesiones clínicamente compatibles con eritema nudoso, y la desaparición de las mismas al resolverse la tiña. Fue efectivo el tratamiento inicial con ketoconazol y cloxacilina y el posterior con griseofulvina. No se pautó tratamiento con corticoides sistémicos en vista de la rápida evolución favorable de todas las lesiones. Otra opción terapéutica en el tratamiento de la tiña capitis es combinar inicialmente itraconazol con deflazacort y permanganato potásico tópico<sup>5</sup>.

El eritema nudoso aparece en 1-5 personas de cada 100.000. Es más frecuente en adultos y afecta preferentemente a mujeres de entre 15 y 40 años. El rango de edad de aparición de erite-



**Figura 2.** Tiña capitis en región occipital.