

mientras se mantenía el tratamiento con presión negativa. Tanto la paciente como la familia mostraron su aceptación y excelente tolerancia a la terapia. El sistema se cambió cada 2 días en condiciones asépticas y bajo sedación superficial, procediéndose a cierre del defecto a los 7 días de tratamiento. La paciente evolucionó favorablemente y no se observó recurrencia de la infección a los 3 meses tras el alta hospitalaria.

La incidencia de mediastinitis postoperatoria varía ampliamente según las diferentes series publicadas; oscila entre el 1 y el 10% en adultos y el 0,1 y el 5% en niños¹. Está asociada con un aumento de la morbimortalidad, especialmente en el postoperatorio de neonatos y lactantes pequeños. En estos pacientes, la terapia habitual presenta diversas limitaciones. Las curas y los desbridamientos quirúrgicos muchas veces requieren sedación profunda y conllevan un retraso en la movilización del paciente, con una indudable repercusión física pero también psicológica en el paciente y su familia. Por otro lado, la utilización de injertos de tejido vascularizado en niños conlleva un riesgo potencial de desarrollo de anomalías musculoesqueléticas en una caja torácica en crecimiento. El cierre primario con desbridamiento profundo de tejidos blandos, cartilago y hueso presenta unos buenos resultados, si bien puede requerir reintervenciones para estabilización esternal¹. Además, la adecuada conservación del hueso y del área de acceso quirúrgico es esencial en un paciente que seguramente requiera nuevas cirugías.

La terapia VAC es un tratamiento relativamente novedoso en el manejo de la infección de herida quirúrgica, cuya base consiste en la aplicación de presión negativa local. De esta forma, ofrece varias ventajas teóricas sobre las terapias convencionales: permite un sistema de drenaje continuo del exudado de la herida, estimula la producción de tejido de granulación y favorece la estabilización esternal². La movilización precoz en pacientes que reciben terapia de vacío es con frecuencia imposible con los sistemas clásicos. En nuestro caso, hemos utilizado un nuevo sistema de terapia de vacío portátil (Renasys Go®, Smith & Nephew). Aunque ha sido diseñado para pacientes adultos, posee algunas características que lo hacen especialmente atractivo para niños en los que la movilización precoz constituye un objetivo fundamental. Pesa 1,1 kg y porta una batería con 20 h de autonomía y un reservorio de 300 cc. En nuestra paciente, fue muy bien tolerado y permitió la realización de pequeños paseos a lo largo de la unidad mientras se mantenía la

presión negativa. En nuestra opinión, y en la de la propia familia, este aspecto mejoró la tolerancia y la aceptación del tratamiento y del ingreso hospitalario.

Bibliografía

1. Ohye RG, Maniker RB, Graves HL, Devaney EJ, Bove EL. Primary closure for postoperative mediastinitis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;128:480–6.
2. Morykwas MJ, Argenta LC, Shekton-Brown EI, McGuirt W. Vacuum-assisted closure: an new method for wound control and treatment: animal studies an basic foundation. *Ann Plast Surg.* 1997;38:553–62.
3. Cowan KN, Teague L, Sue SC, Mahoney JL. Vacuum-assisted wound closure of deep sternal infections in high-risk patients after cardiac surgery. *Ann Thorac Surg.* 2005;80:2205–12.
4. Salazard B, Niddman J, Ghez O, Metras D, Magalon G. Vacuum-assisted closure in the treatment of poststernotomy mediastinitis in the pediatric patient. *Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2008;61:302–5.
5. Ramnarine IR, McLean A, Pollock JCS. Vacuum-assisted closure in the paediatric patient with post-cardiotomy mediastinitis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22:1029–31.
6. Fleck T, Simon P, Burda G, Wolner E, Wolleneck G. Vacuum assisted closure therapy for the treatment of sternal wound infections in neonates and small infants. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2006;5:285–8.
7. Kadohama T, Akasaka N, Nakanishi K, Goh K, Sasajima T. Vacuum-assisted closure for pediatric post-sternotomy mediastinitis: are low negative pressures sufficient? *Ann Thorac Surg.* 2008;85:1094–6.
8. Hiramatsu T, Okamura Y, Komori S, Nishimura Y, Suzuki H, Takeuchi T. Vacuum-assisted closure for mediastinitis after pediatric cardiac surgery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2008;16:45–6.

A. Ávila-Álvarez^a, F. Portela Torron^b, I. González-Rivera^a, I. García-Hernández^a y V. Bautista-Hernández^{b,*}

^a *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España*

^b *Unidad de Cirugía Cardíaca infantil, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: victor.bautista.hernandez@sergas.es (V. Bautista-Hernández).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.10.010

Angioedema hereditario refractario a tratamiento

Hereditary angioedema refractory to treatment

Sr. Editor:

El angioedema hereditario (AEH) es una enfermedad hereditaria infrecuente, caracterizada por edemas recurrentes de la piel, las mucosas y los órganos internos, que pue-

den resultar letales. La enfermedad, de origen genético, tiene carácter autosómico dominante, cuya patogenia se debe a una deficiencia de una proteína sanguínea llamada C1-inhibidor¹. Presentamos el caso de una paciente con angioedema hereditario que requirió ingreso hospitalario y administración intravenosa de C-1 inhibidor. Se trata de una paciente de 13 años que desde el nacimiento sufre episodios cada 15 días o 1 mes de edema facial de tres días de duración que había sido tratada con corticoides sistémicos sin respuesta satisfactoria. Durante las crisis, se asociaba edema de manos, pies, muslos, hemicostados, labio y, meji-



Figura 1 Se observa intenso edema de labio inferior y tercio inferior de la cara, que se resolvió en 2 hs tras infusión intravenosa de C1-inhibidor.

llas, y en una ocasión afectación de úvula. Fue estudiada por nuestro servicio a los 5 años de edad y se le indicó tratamiento con una ampolla oral de ácido tranexámico cada 8 h. Se decidió administrar ampollas por la difícil ingestión de los comprimidos debido a la edad de la paciente. El cuadro empeoró a partir de los 12 años con el inicio de la menstruación, con brotes de mayor intensidad y duración. A pesar de la mejoría con el ácido tranexámico presentó una crisis de mayor intensidad con afectación labial (fig. 1) que requirió ingreso hospitalario y administración por vía intravenosa de 1.000 U de C1-inhibidor. La evolución posterior fue satisfactoria, con resolución completa del cuadro en 2 h. Actualmente está en tratamiento domiciliario con un comprimido oral de 500 mg de ácido tranexámico cada 8 h y se encuentra con buen control de su patología.

El angioedema hereditario afecta a 1 de 10.000 a 50.000 individuos, si bien la cifra de casos desconocidos probablemente es muy superior. En Europa se estima que hay, en el año 2009, unas 75.000 personas afectadas, de las cuales sólo un 45% estaría correctamente diagnosticado. Generalmente, el edema evoluciona a lo largo de un período que oscila entre 12 y 36 h y al cabo de un intervalo de 2 a 5 días empieza a remitir. La frecuencia y la intensidad de los brotes son impredecibles, así como su localización. El grado de afectación suele variar a lo largo de distintos períodos vitales. La mayoría de los enfermos presentan una media de un episodio al mes; no obstante, también hay casos en los que se producen semanalmente o tan sólo 2 veces al año^{2,3}. En el

caso de nuestra paciente, los brotes se repetían cada 15-30 días y el empeoramiento del cuadro fue notable a partir de los 12 años con el inicio de la menstruación ya que los estrógenos son un factor desencadenante del episodio agudo. Con respecto al tratamiento, los pacientes que presentan episodios por lo menos una vez al mes o que presentan un mayor riesgo de tener edemas en la laringe necesitan una profilaxis a largo plazo. Para ello se suelen emplear andrógenos atenuados, como el danazol o estanozolol, que debido a su acción anabolizante y estimulante de la síntesis proteica aumentan la producción del INH C1 en el hígado⁴. El empleo de andrógenos es especialmente problemático en niños y está contraindicado durante el embarazo. El tratamiento de elección en estos casos son los antifibrinolíticos, como el ácido tranexámico o el ácido aminocaproico. En situaciones de crisis aguda como en nuestro caso, el objetivo es detener lo más rápidamente posible el avance del edema, lo cual puede salvar la vida del paciente en el caso de afectación de las vías respiratorias superiores. El fármaco de elección en este caso es un concentrado 500-1.500 U de C1-INH plasmático purificado administrado por vía endovenosa⁵. En nuestra paciente la mejoría fue evidente a los 30 min y se obtuvo la resolución del cuadro en 2 h. Con este caso queremos incidir en la importancia de tener preparados de C-1-inhibidor en los hospitales, ya que no todos disponen de este preparado, para actuar de forma rápida en situaciones de crisis de angioedema.

Bibliografía

1. Cicardi M, Zanichelli A. Angioedema due to C1 inhibitor deficiency in 2010. *Intern Emerg Med*. 2010;6:481-6.
2. Zuraw BL. HAE therapies: past present and future. *Allergy Asthma Clin Immunol*. 2010;6:23.
3. Farkas H. Pediatric hereditary angioedema due to C1-inhibitor deficiency. *Allergy Asthma Clin Immunol*. 2010;6:18.
4. Craig TJ, Wasserman RL, Levy RJ, Bewtra AK, Schneider L, Packer F, et al. Prospective Study of Rapid Relief Provided by C1 Esterase Inhibitor in Emergency Treatment of Acute Laryngeal Attacks in Hereditary Angioedema. *J Clin Immunol*. 2010;6:823-9.
5. Ebo DG, Verweij MM, De Knop KJ, Hagendorens MM, Bridts CH, De Clerck LS, Stevens WJ. Hereditary angioedema in childhood: an approach to management. *Paediatr Drugs*. 2010;12:257-68.

M.I. Soriano*, H. Husein, J. Orgaz y R. Navarro

Departamento de Dermatología, Hospital Clínico San Cecilio, Granada, España

* Corresponding author.

Correo electrónico: marisa-soriano@hotmail.com
(M.I. Soriano).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.11.009