

aparecer en varones adolescentes y puede asociar hipoplasia de la mama ipsolateral, del hombro o brazo, del ECM, del labio inferior contralateral y deformidades vertebrales, entre otras⁹. En nuestro caso, nunca se confirmó por imagen la hipoplasia del depresor del labio inferior, además era ipsolateral y hasta la fecha no se ha encontrado lesión cutánea, aunque podría aparecer durante la pubertad. La AMC o amioplasia es una entidad de muy rara aparición (0,03% de los recién nacidos), caracterizada por contracturas múltiples articulares y músculos ausentes, reducidos o reemplazados por tejido fibroso o grasa¹⁰. En nuestro caso, no encontramos hallazgos clínicos compatibles con esta entidad.

Es conocida la asociación de displasia del desarrollo de la cadera (DDC) y metatarso aducto con el TMC¹. No ocurre igual con el tortícolis secundario a hipoplasia del ECM. Sin embargo, nuestro paciente lo asociaba en distintos grados en ambos pies.

La hipoplasia del ECM constituye una rara entidad clínica con buena respuesta al tratamiento rehabilitador. Consideramos que una derivación adecuada del pediatra a unidades de rehabilitación infantil puede resultar determinante para instaurar un tratamiento precoz y, de este modo, lograr resultados clínicos satisfactorios en estos pacientes.

Bibliografía

- Zaldibar Barinaga B, Ruiz Torres B, Delgado Martínez J, Urbano Duce S. Tortícolis muscular idiopático: estudio de 30 casos en tratamiento rehabilitador. *Rehabilitación*. 2000;34:294-8.
- Nuysink J, van Haastert IC, Takken T, Heiders PJM. Symptomatic asymmetry in the first six months of life: differential diagnosis. *Eur J Pediatr*. 2008;167:613-9.
- Hasan T. Variations of the sternocleidomastoid muscle: a literature review. *The Internet Journal of Human Anatomy*. 2011; 1:1.
- Vajramani A, Witham FM, Richards RH. Congenital unilateral absence of sternocleidomastoid and trapezius muscles: a case report and literature review. *J Pediatr Orthop*. 2010;19:462-4.
- Kocak G, Ayaun S, Akhan O. Unilateral agenesis of the sternocleidomastoid muscle. *Turkihs J Pediatr*. 1995;37:435-8.
- Bayne SR, Lehman JA, Crow JP. Lung herniation into the neck associated with congenital absence of the sternocleidomastoid muscle. *J Pediatr Surg*. 1997;32:1754-6.
- Mckinley LM, Hamilton LR. Torticollis caused by absence of the right sternocleidomastoid muscle. *South Med J*. 1976;69:1099-101.
- Harron S, Beberley D. Congenital absence of the trapezius and sternocleidomastoid. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2005;90:102.
- Alfaro A, Torrelo A, Hernández A, Zambrano A, Happle R. Síndrome del nevo de Becker. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:702-4.
- Pila Pérez R, Pila Peláez R, Riverón Nuñez A, Holguín Prieto VA, Campos Batueca R. Artrogriposis múltiple congénita: presentación de dos casos. *AMC*. 2010;14.

A.S. Jiménez Sarmiento^{a,*}, J.A. Conejero Casares^a,
B. Romero Romero^a
y M. Rodríguez-Piñero Durán^b

^a Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España
^b Unidad de Gestión Clínica de Rehabilitación, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: Jimsaragua@hotmail.com
(A.S. Jiménez Sarmiento).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.11.015>

Hidrocefalia por meningitis tuberculosa con líquido cefalorraquídeo ventricular normal

Tuberculous meningitis hydrocephalus with normal ventricular cerebrospinal fluid

Sr. Editor:

En el 1-10% de las tuberculosis se produce una diseminación hematogena al sistema nervioso central (SNC)^{1,2}. El paso de micobacterias al espacio subaracnoideo causa una meningitis de elevada mortalidad (15-40%) cuyos principales factores pronósticos son el diagnóstico precoz y el inicio temprano del tratamiento². En la meningitis tuberculosa con hidrocefalia asociada, el diagnóstico se puede alcanzar mediante el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) obtenido por punción lumbar o por un drenaje ventricular. Sin embargo, diferencias en la composición del LCR ventricular y lumbar pueden dificultar el diagnóstico³⁻⁶.

Se presenta el caso de un niño de 16 meses nacido en España, atendido en urgencias por somnolencia desde

hace 8 h en el contexto de fiebre y tos de 5 días de evolución. El paciente había presentado 3 meses antes una adenitis cervical con mala respuesta a la antibioterapia, seguida de tos persistente en accesos, sin otros antecedentes de interés. En la exploración física destaca una disminución del nivel de consciencia (escala de coma de Glasgow, 12 puntos), alteración de la mirada conjugada y signos meníngeos positivos. La analítica de sangre presenta $11,4 \times 10^3 / \mu\text{l}$ leucocitos (39,1% linfocitos; 17,8% monocitos; 41,8% segmentados) y PCR 5,3 mg/dl, con resto de bioquímica normal. La tomografía computarizada craneal muestra hidrocefalia tricameral no comunicante, con una imagen hiperdensa obstruyendo el acueducto de Silvio, compatible con gliosis reactiva secundaria a exudado inflamatorio (fig. 1). Ante el cuadro de hipertensión intracranial con deterioro neurológico progresivo, se coloca de urgencia un drenaje ventricular externo. El LCR ventricular presenta una bioquímica normal (glucosa 83 mg/dl, proteínas 20 mg/dl), sin leucocitos ni gérmenes en la tinción de Gram. Pese a ello, dado el antecedente de adenoflemon de curso tórpido, la meningitis con hidrocefalia aguda y la linfomonocitosis se sospecha una meningitis tuberculosa y se inicia tratamiento empírico con vancomicina,

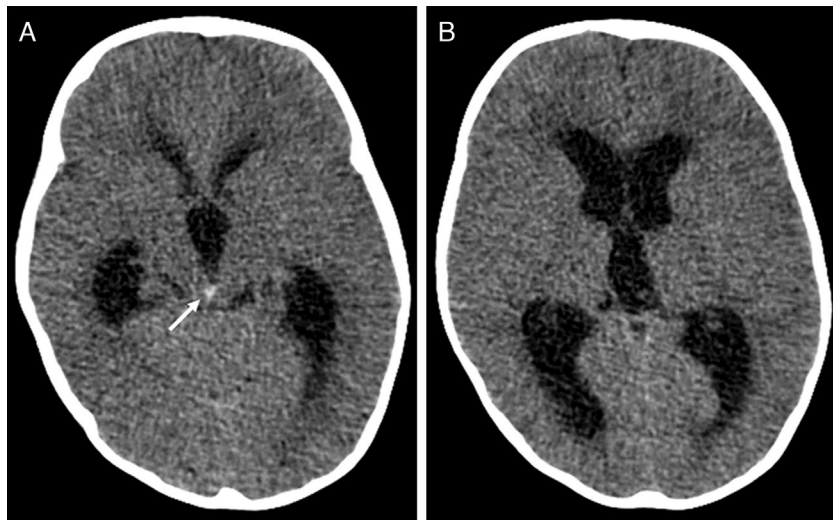


Figura 1 TC preoperatoria mostrando una dilatación ventricular tricameral (B) con una imagen hiperdensa obstruyendo el acueducto de Silvio (A, flecha).



Figura 2 La RM sagital en secuencia CSF-DRIVE evidencia el bloqueo del flujo del LCR a nivel del acueducto de Silvio (flecha).

cefotaxima y 4 tuberculostáticos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol), así como dexametasona. Tras la intervención se recoge muestra de secreciones respiratorias por tubo endotraqueal, con radiografía de tórax normal pero PCR positiva para micobacterias al 4.º día de ingreso. El diagnóstico de meningitis tuberculosa se confirma posteriormente mediante PCR de LCR a los 7 días, con Ziehl-Neelsen y cultivos para micobacterias negativos, tanto en secreciones respiratorias como en LCR. La resonancia magnética de control muestra una disminución del tamaño ventricular y la estenosis del extremo distal del acueducto de Silvio (fig. 2). Al tercer día se coloca una derivación ventrículo-peritoneal, completando 2 meses de tratamiento con 4 fármacos y 12 meses de isoniazida y rifam-

picina, con controles posteriores de RM con resolución de la hidrocefalia y válvula funcionando, persistiendo signos de flujo hiperdinámico a nivel del acueducto de Silvio. En la actualidad presenta un desarrollo psicomotor normal para la edad.

La meningitis tuberculosa puede manifestarse con hidrocefalia aguda que requiere la colocación urgente de un drenaje ventricular externo^{3,7}. En estos casos, el estudio del LCR se realiza a partir del líquido obtenido de los ventrículos cerebrales. La hidrocefalia en la meningitis tuberculosa puede ser comunicante, en la mayoría de los pacientes, o no comunicante, siendo la principal causa la presencia de exudado inflamatorio ocupando el espacio subaracnoideo o el sistema ventricular, respectivamente⁷.

Existe una discrepancia en la composición del LCR lumbar y ventricular, tanto en condiciones fisiológicas como en el contexto de una infección del SNC. En condiciones normales, hay un gradiente craneocaudal ascendente de proteínas en el LCR debido a la sucesiva adición de proteínas desde los ventrículos hasta el espacio subaracnoideo. Una infección aumenta la permeabilidad de la barrera hematoencefálica y reduce el recambio de LCR incrementando este gradiente. La glucosa se distribuye homogéneamente en el LCR ventricular y lumbar, pero en una infección del SNC se produce un gradiente craneocaudal descendente debido al consumo de glucosa por bacterias y leucocitos en el espacio subaracnoideo⁶. En cuanto al recuento celular, existe una distribución inconstante en los diferentes compartimentos del LCR⁶, aunque en el contexto de infecciones se han descrito casos que sugieren un gradiente ascendente craneocaudal en el recuento de leucocitos³⁻⁵.

Las diferencias entre el LCR ventricular y lumbar pueden explicarse además por la compartimentalización de los espacios ventriculares y subaracnoideos secundaria a un bloqueo inflamatorio del flujo de LCR⁸. Aunque el diagnóstico de la meningitis bacteriana se basa en el estudio bioquímico y microbiológico del LCR, la pre-

sencia de LCR normal no excluye el diagnóstico de meningitis. Algunas series describen hasta un 10% de meningitis con LCR normal, dependiendo del tiempo de evolución y la precocidad de la punción lumbar^{9,10}.

En resumen, está descrita una discrepancia bioquímica y citológica del LCR a nivel ventricular y lumbar, pudiendo ser el primero normal aun en presencia de meningitis. Dada su alta morbimortalidad, en caso de sospecha clínica de meningitis tuberculosa se debe iniciar el tratamiento empírico, comprobando el resultado si es preciso con una punción lumbar.

Bibliografía

1. Chatterjee S. Brain tuberculomas, tubercular meningitis, and post-tubercular hydrocephalus in children. *J Pediatr Neurosci*. 2011;6:S96-100.
2. Thwaites G, Fisher M, Hemingway C, Scott G, Solomon T, Innes J. British Infection Society guidelines for the diagnosis and treatment of tuberculosis of the central nervous system in adults and children. *J Infect*. 2009;59:167-87.
3. Alfayate-Miguel S, Martínez-Lage-Azorin L, Marin-Vives L, García-Martínez S, Almagro MJ, Martínez-Lage JF. Normal ventricular-CSF may compound the diagnosis of tuberculous meningitis hydrocephalus. *Neurocirugía (Astur)*. 2011;22:157-61.
4. Gerber J, Tuman H, Kolenda H, Nau R. Lumbar and ventricular CSF protein, leukocytes, and lactate in suspected bacterial CNS infections. *Neurology*. 1998;51:1710-4.
5. Paues J, Strom JO, Eriksson L, Theodorsson A. Tuberculous meningitis with positive cell-count in lumbar puncture CSF though negative cell-count from ventricular drainage CSF. *J Infect*. 2011;62:404-5.
6. Sommer JB, Gaul C, Heckmann J, Neundorfer B, Erbguth FJ. Does lumbar cerebrospinal fluid reflect ventricular cerebrospinal fluid? A prospective study in patients with external ventricular drainage. *Eur Neurol*. 2002;47:224-32.
7. Rajshekhar V. Management of hydrocephalus in patients with tuberculous meningitis. *Neurol India*. 2009;57:368-74.
8. Heringer RR, Fernandes LE, Goncalves RR, Puccioni-Sohler M. Location of the lesion and the cerebrospinal fluid findings in tuberculous meningitis: differences in the lumbar, cisternal and ventricular compartments. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005;63:543-7.
9. Coll MT, Uriz MS, Pineda V, Fontanals D, Bella F, Nava JM, et al. Meningococcal meningitis with 'normal' cerebrospinal fluid. *J Infect*. 1994;29:289-94.
10. Ray B, Rylance G. QUESTION 1. Normal CSF: does it exclude meningitis? *Arch Dis Child*. 2009;94:988-91.

A. Martínez-Antón^{a,*}, S. Montoro^a, T. Gavela^a
y F. Ruiz-Juretschke^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amartinezanton@yahoo.es
(A. Martínez-Antón).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.11.002>

Bronquiolitis obliterante posinfecciosa en niños con deficiencia de α 1-antitripsina

Post-infectious bronchiolitis obliterans in children with alpha-1 antitrypsin deficiency

Sr. Editor:

La bronquiolitis obliterante (BO) posinfecciosa es una forma infrecuente de enfermedad pulmonar crónica obstructiva debida a una agresión severa de las vías aéreas inferiores, resultando una oclusión parcial o total del lumen de los bronquiolos terminales¹. En la edad pediátrica ocurre más frecuentemente después de una infección respiratoria baja grave². Para el diagnóstico deben ser descartadas otras condiciones crónicas, como fibrosis quística, asma grave, displasia broncopulmonar, inmunodeficiencias, discinesia ciliar primaria, deficiencia de alfa 1-antitripsina (D-A1AT) y cardiopatía congénita³.

La D-A1AT es una de las enfermedades hereditarias graves más comunes en todo el mundo, afectando a todos los grupos raciales⁴, y condiciona un riesgo elevado de hepatopatía en niños⁵. Los síntomas respiratorios se desarrollan normalmente en la edad adulta; sin embargo, se han comunicado algunos casos de niños con enfermedad pulmonar y de adolescentes asintomáticos con inflamación precoz y

persistente de las vías aéreas inducida por infecciones⁶. En niños, la enfermedad pulmonar está comúnmente asociada a la enfermedad hepática. El alelo más común es el M⁷. En Portugal, el alelo S y el fenotipo MS son los más frecuentes en la D-A1AT⁴. La gran mayoría de los individuos con D-A1AT severa (< 50-80 mg/dl) son homocigóticos para la variante Z (PiZZ), estando esta deficiencia asociada a enfisema panlobulillar⁸. Los heterocigóticos para el alelo Z (más frecuentemente PiMZ) producen niveles séricos inferiores que el PiM, no siendo un fenotipo de alto riesgo⁶.

El tratamiento de estas 2 entidades es de apoyo, con el objetivo de preservar la función pulmonar, e incluye evitar agentes irritantes respiratorios, vacunación contra influenza y contra neumococo, broncodilatadores y corticoides inhalados, fisioterapia respiratoria y tratamiento precoz de las infecciones respiratorias agudas^{1,7,9}. Los macrólidos han sido utilizados como tratamiento de mantenimiento en la BO por sus propiedades antiinflamatorias reductoras de mediadores de la inflamación¹. El trasplante pulmonar es una opción quirúrgica en la enfermedad pulmonar avanzada, con buenos resultados funcionales y supervivencia media en 5 años de aproximadamente el 50%¹⁰.

Caso 1 y 2: Hermanos gemelos varones que, sin antecedentes previos, son hospitalizados a los 11 meses por bronquiolitis aguda por adenovirus, con dificultad respiratoria moderada, sin necesidad de oxigenoterapia y evolución