

La presentación de hematuria, anuria e insuficiencia renal, fueron tardías y agudísimas, los hallazgos anatomopatológicos encontrados, no se han visto descritos en la bibliografía, aquellas que describen insuficiencia renal, lo refieren a nefropatías glomerulointersticiales, atribuidas al agente causal de síndrome y ausentes en este caso.

Es llamativa la simultaneidad de los agravamientos respiratorios y renal de forma aguda, quizás explicada por reactivación citotóxica a alguno de los numerosos fármacos administrados, dados los despegamientos epiteliales con sangrado subepitelial encontrados en ambos órganos.

La ictericia fue precoz y progresiva con integridad de la función hepática. Morelli y O'Brien¹⁰ recopilan 10 casos, con función hepática y ecografía normales. Las histologías fueron semejantes al caso presentado.

En la actualidad en síndrome de Stevens-Johnson se recomiendan tratamientos enérgicos con corticoides^{8,11,12}, plasmáferesis^{6,8} e inmunoglobulinas^{6,13}.

Aunque la biopsia cutánea no fue concluyente por tardía, sí son los hallazgos en otras mucosas. Destaca la trascendencia de las manifestaciones respiratorias precoces y la necesidad, quizá, de usar tratamientos más enérgicos cuando haya evidencia sobre la eficacia de éstos.

**A. García Suárez^a, C. González Hervás^a
M.I. Moreno García^b, M.J. Moreno García
y P. Azcón González de Aguilar**

^aUnidad de Cuidados Intensivos Pediátricos
y ^bServicio de Anatomía Patológica.
Hospital Materno-Infantil Universitario
Virgen de las Nieves. Granada. España.

Correspondencia: Dra. P. Azcón González de Aguilar.
Avda. Fuerzas Armadas, s/n. 6^a planta UCIP.
Hospital Maternal. 18012 Granada. España.
Correo electrónico: fmiras@goliat.ugr.es

BIBLIOGRAFÍA

- Lebargy E, Wolkenstein P, Gisselbrecht M, Lange E, Fleury-Feith J, Delclaux J, et al. Pulmonary complications in toxic epidermal necrolysis: A prospective clinical study. *Intensive Care Med* 1997;23:1237-44.
- Correia O, Delgado L, Roujeau JC, Le Cleach L, Fleming-Torinha JA. Soluble interleukin 2 receptor and interleukin 1 alpha in toxic epidermal necrolysis: A comparative análisis of serum and blister fluid samples. *Arch Dermatol* 2002;138:29-32.
- Assier H, Bastuji-Garin S, Revuz J, Roujeau JC. Eritema multiforme with mucous membrane involvement and Stevens-Johnson syndrome are clinically different disorders with distinct causes. *Arch Dermatol* 1995;135:539-43.
- Tay Y-K, Huff C, Weston WL. Mycoplasma pneumoniae infection is associated with Stevens-Johnson syndrome, not erythema multiforme (von Hebra). *J Am Acad Dermatol* 1996;35:758-60.
- Fortuny Guasch C, Palomeque Rico A, Pastor Durán X, Canos Molinos J, Jiménez González R. Necrólisis epidérmica tóxica. Forma grave con importante afectación pluriorgánica. *An Esp Pediatr* 1991;35:59-61.
- Lehrer-Bell KA, Krisner RS, Tallman PG. Treatment of the cutaneous involvement in Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis with silver nitrate-impregnated dressings. *Arch Dermatol* 1998;134:877-9.
- Bastuji-Garin S, Rzany B, Stern RS, Shera NH, Naldi L, Roujeau JC. A clinical classification of cases of toxic epidermal necrolysis, Stevens-Johnson syndrome, and erythema multiforme. *Arch Dermatol* 1993;129:92-6.
- Matsumoto Y, Naniwa D, Banno S, Sugiura Y. The efficacy of therapeutic plasmapheresis for the treatment of fatal hemophagocytic syndrome: Two case reports. *Ther Apher* 1998;2:300-4.
- Martin L, Hazouard E, Michalak-Provost S, Maurage C, Machel L. Fatal toxic respiratory epitheliolysis. Subacute tracheo-bronchial desquamation in Stevens-Johnson syndrome. *Rev Pneumol Clin* 2001;57:297-301.
- Morelli MS, O'Brien FX. Stevens-Johnson syndrome and cholestatic hepatitis. *Dig Dis Sci* 2001;46:2385-8.
- Kakourou-T, Klontza-D, Soteropoulou-F, Kattamis-C. Corticosteroid treatment of erythema multiforme major (Stevens-Johnson syndrome) in children. *Eur J Pediatr* 1997;156:90-3.
- Van der Meer JB, Schuttelaar ML, Toth GG, Kardaun SH, Beerthuizen G, De Jong MC, et al. Successful dexametasonone pulse therapy in a toxic epidermal necrolysis (TEN) patient featuring recurrent TEN to oxazepam. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:654-6.
- Stella M, Cassano P, Bollero D, Clemente A, Giorio G. Toxic epidermal necrolysis treated with intravenous high-dose immunoglobulins: Nor experience. *Dermatology* 2001;203:45-9.

Hipertensión pulmonar primaria: tratamiento con iloprost inhalado

Sr. Editor:

La hipertensión pulmonar primaria es una entidad rara en la población general (1-2 casos/10⁶ habitantes/año), y más aún en la edad pediátrica, con predominio en mujeres. Aunque la edad media de diagnóstico es de 23 años, se describen cada vez más casos en la infancia. El tratamiento es controvertido, sujeto a constantes innovaciones, al disponerse de datos escasos y resultados inciertos.

Se presenta el caso de un varón de 2 años y 2 meses, remitido a nuestro hospital por taquicardia de 200 lat./min, palpitaciones, dolor centrotorácico y síncope por esfuerzo en las últimas 3 semanas. En la exploración se observa llanto enérgico sin cianosis, impulso de ventrículo derecho aumentado, soplo sistólico II/IV con soplo diastólico corto en borde esternal izquierdo y segundo ruido reforzado, hepatomegalia de 2 cm, presión arterial normal y taquicardia sinusal (130 lat./min).

La radiografía de tórax (fig. 1A) demostró prominencia de arteria pulmonar, con vascularización periférica disminuida. La ecocardiografía:

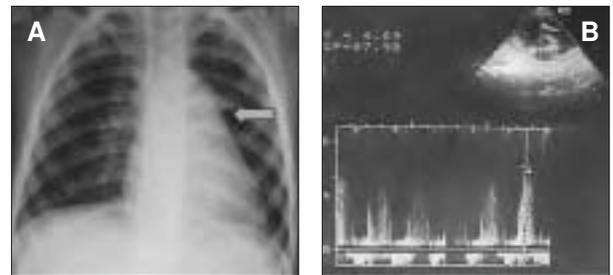


Figura 1. A) Radiografía torácica inicial (la flecha indica prominencia del arco pulmonar). **B)** Ecocardiografía: gradiente de presiones pulmonares.

fía (fig. 1B) evidenció hipertrofia de ventrículo derecho e insuficiencia pulmonar leve-moderada, estimándose una presión sistólica de arteria pulmonar de 90 mmHg. Una gammagrafía ventilación-perfusión descartó tromboembolismo. El cateterismo arterial confirmatorio y obligado en todos los casos, permitió descartar enfermedad cardíaca primaria, medición directa de presiones arterial (87/37/62 mmHg) y capilar pulmonar (7 mmHg, normal < 15) y valorar la respuesta al test vasodilatador con oxígeno y óxido nítrico locales, que en este caso no demostró ninguna mejoría. Todo ello establecía un cuadro de hipertensión pulmonar precapilar. Se realizaron estudios genético, reumatoideo, de ácidos orgánicos y aminoácidos, de coagulación y anticuerpos antifosfolípido, complemento y serología infecciosa (Virus de Epstein-Barr, toxoplasma, citomegalovirus, virus de la varicela zoster, virus de la hepatitis B y C, lúes, virus herpes-zoster, y virus de la inmunodeficiencia humana [VIH]), resultando todos ellos normales.

El principal objetivo del tratamiento es aumentar la supervivencia, manteniendo gasto cardíaco adecuado para el desarrollo y disminuyendo las resistencias pulmonares. Las bases son reposo relativo, oxigenoterapia, restricción de líquidos y diuréticos; los anticoagulantes orales se utilizan con eficacia moderada, habiendo demostrado cierto aumento en la supervivencia en estudios no controlados¹.

Se han ensayado diferentes tipos de vasodilatadores con buenos resultados a corto plazo en la mejoría clínica. La prueba vasodilatadora aguda permite predecir la efectividad de los bloqueantes del calcio orales, empleándose el epoprostenol^{2,3} en perfusión continua por vía central cuando no haya respuesta, valorando los efectos adversos (neumonitis intersticial⁴). Ha habido algún estudio no controlado en niños empleándolo. En nuestro caso, dado el riesgo de sobreinfecciones, trombosis⁵ y de tolerancia que produce en algunos pacientes, obligando a escalar la dosis en forma continua, se inició tratamiento con epoprostenol inhalado asociando losartán oral (0,4 mg/kg/día, que aumentó de manera paulatina hasta 0,80 mg/kg/día) dado que en la prueba vasodilatadora no se utilizaron prostaciclina locales.

Tras 19 días persistían episodios de síncope, sin respuesta en parámetros hemodinámicos ecográficos y se decidió reducir la dosis de losartán a 0,4 mg/kg/día y retirar el epoprostenol empleando un análogo de las prostaciclina (iloprost^{5,6}) también inhalado, que está siendo ampliamente estudiado en adultos con resultados contradictorios entre distintas publicaciones⁷. Hasta la fecha, no hay ningún estudio publicado en niños que avale su empleo. En nuestro caso, su principal ventaja consistió en que permitió el uso ambulatorio, aumentando la estancia del paciente con la familia y los mínimos efectos secundarios, en espera de afrontar el trasplante pulmonar. Se inició en cuatro nebulizaciones diarias de Ilomedín (utilizando un nebulizador Halolite), a 0,4 µg/kg/día, aumentándose hasta 0,70 µg/kg/día, dosis con la que permaneció muy estable clínicamente, persistiendo disnea de esfuerzo pero sin crisis sincopales y con menos opresión torácica, en su domicilio. Tras 2 meses, una nueva ecografía demostró leve mejoría y, antes de efectuarse cateterismo de control, 4 meses después del diagnóstico, el paciente falleció de forma repentina, sin que pudiera realizarse estudio necrópsico.

A pesar de la elevada tasa de complicaciones y su poca disponibilidad, el trasplante (unipulmonar o bipulmonar) debe considerarse a cualquier edad⁸. En nuestro caso, en espera de lograr donante y dada su estabilidad clínica, se decidió el tratamiento antes explicado, permitiendo la estancia del paciente en su domicilio.

El pronóstico de la HTPP es muy malo, con una supervivencia media de 2-3 años. Se han descrito numerosas predictores de la evolución, principalmente relacionados con la función del ventrículo derecho. La muerte suele llegar por insuficiencia cardíaca, muerte súbita o, incluso, por técnicas diagnósticas. Debe mantenerse un alto nivel de sospecha clínica para establecer un diagnóstico precoz y remitir a estos pacientes a centros con ex-

periencia. Dada la rareza del cuadro, se precisan estudios multicéntricos, como el que está pendiente de ser presentado en España, que evalúen el número suficiente de pacientes para establecer protocolos de actuación y seguimiento conjuntos y estandarizados⁹ de estos pacientes.

**J. Blasco Alonso^a, J. López López^a,
L. Conejo Muñoz^b, R. Lamas Martínez^c,
J. Pérez Frías^a y E. Pérez Ruiz^a**

Servicios de ^aPediatría y ^bCardiología. Hospital Materno-Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. ^cServicio de Neumología. Complejo Hospitalario Reina Sofía. Córdoba. España.

Correspondencia: Dr. J. Blasco Alonso.

Avda. Carlos Haya, 108, bloque 3, 1.º-3.ª 29010 Málaga. España.

Correo electrónico: javicanario@eresmas.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Barts RJ, Maislin G, Fishman A, Alfred P. Vasodilator therapy for primary pulmonary hypertension in children. *Circulation* 1999;99:1197-208.
2. Ziesche R, Petkov V, Wittmann K, Kopatschka J, Stiebellehner L, Schenk P, et al. Treatment with epoprostenol reverts nitric oxide non-responsiveness in patients with primary pulmonary hypertension. *Heart* 2000;83:406-9.
3. Langleben D, Barst RJ, Badesch D, Groves BM, Tapson VF, Murali S, et al. Continuous infusion of epoprostenol improves the net balance between pulmonary endothelin-1 clearance and release in primary pulmonary hypertension. *Circulation* 1999;99:3266-71.
4. Kesten S, Dainauskas J, McLaughlin V, Rich S. Development of nonspecific interstitial pneumonitis associated with long-term treatment of primary pulmonary hypertension with prostacyclin. *Chest* 1999;116:566-9.
5. Hoepfer MM, Schwarze M, Ehlerding S, Adler-Schuermeier A, Spiekerkoetter E, Niedermeyer J, et al. Long-term treatment of primary pulmonary hypertension with aerosolized iloprost, a prostacyclin analogue. *N Engl J Med* 2000;342:1866-70.
6. Wensel R, Opitz Ch, Ewert R, Bruch L, Kleber X. Effects of iloprost inhalation on exercise capacity and ventilatory efficiency in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation* 2000;101:2388-92.
7. Macherndl S, Kneussl M, Baumgarten H, Schneider B, Petkov V, Schenk P, et al. Long-term treatment of pulmonary hypertension with aerosolized iloprost. *Eur Respir J* 2001;17:8-13.
8. Huddleston CB, Mendeloff E, Mallory GB. Trasplante pulmonar pediátrico. *An Esp Pediatr* 2001;54:359-70.
9. Galiè N. Do we need controlled clinical trials in pulmonary arterial hypertension? *Eur Respir J* 2001;17:1-3.

Exantema por mercurio de presentación atípica

Sr. Editor:

El exantema por mercurio suele suponer un ejemplo de dermatitis de contacto alérgica inducida sistémicamente. Con frecuencia, se provoca por la inhalación de vapores del mercurio (casi siempre tras la rotura de un termómetro) en un paciente que ha sido expuesto y sensibilizado anteriormente a compuestos mercuriales orgánicos, como el tiomersal o el mercurocromo.