

2. Bruni M. Anal findings in sexual abuse of children (a descriptive study). *J Forensic Sci.* 2003;48:1343–6.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on Child Abuse and Neglect. Guidelines for the Evaluation of Sexual Abuse of Children: Subject Review. *Pediatrics.* 1999;103:186–91.
4. Glocker EO, Kotlarz D, Boztug K, Gertz M, Schaffer AA, Noyan F, et al. Inflammatory bowel disease and mutations affecting the interleukin-10 Receptor. *N Eng J Med.* 2009;361:2033–45.
5. Barksdale EM, Obokhare I. Teratomas in infants and children. *Curr Opin Pediatr.* 2009;21:344–9.
6. Altman RP, Randolph JG, Lilly LR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1973. *J Pediatr Surg.* 1974;9:389–98.
7. Herzog CE. Gonadal and Germ Cell Neoplasms. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, editores. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 18<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007. p. 2153–4.

B. Bonet Serra<sup>a,b,c,\*</sup>, M. Guibelalde del Castillo<sup>c</sup>,  
C. Marhuenda Irastorza<sup>d</sup>, J.A. Costa Orvay<sup>a</sup>  
y A. Hervás Castillo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Pediatría, Hospital Can Misses, Ibiza, España*

<sup>b</sup> *Escuela de Enfermería, Universidad de les Illes Balears, Palma de Mallorca, España*

<sup>c</sup> *Servicio de Pediatría, Hospital Son Espasses, Palma de Mallorca, España*

<sup>d</sup> *Servicio de Cirugía, Hospital son Espasses, Palma de Mallorca, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [bonets@asef.es](mailto:bonets@asef.es) (B. Bonet Serra).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.06.004>

## Síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño asociado a malformación de Arnold-Chiari tipo II. Beneficios de la intervención neuroquirúrgica

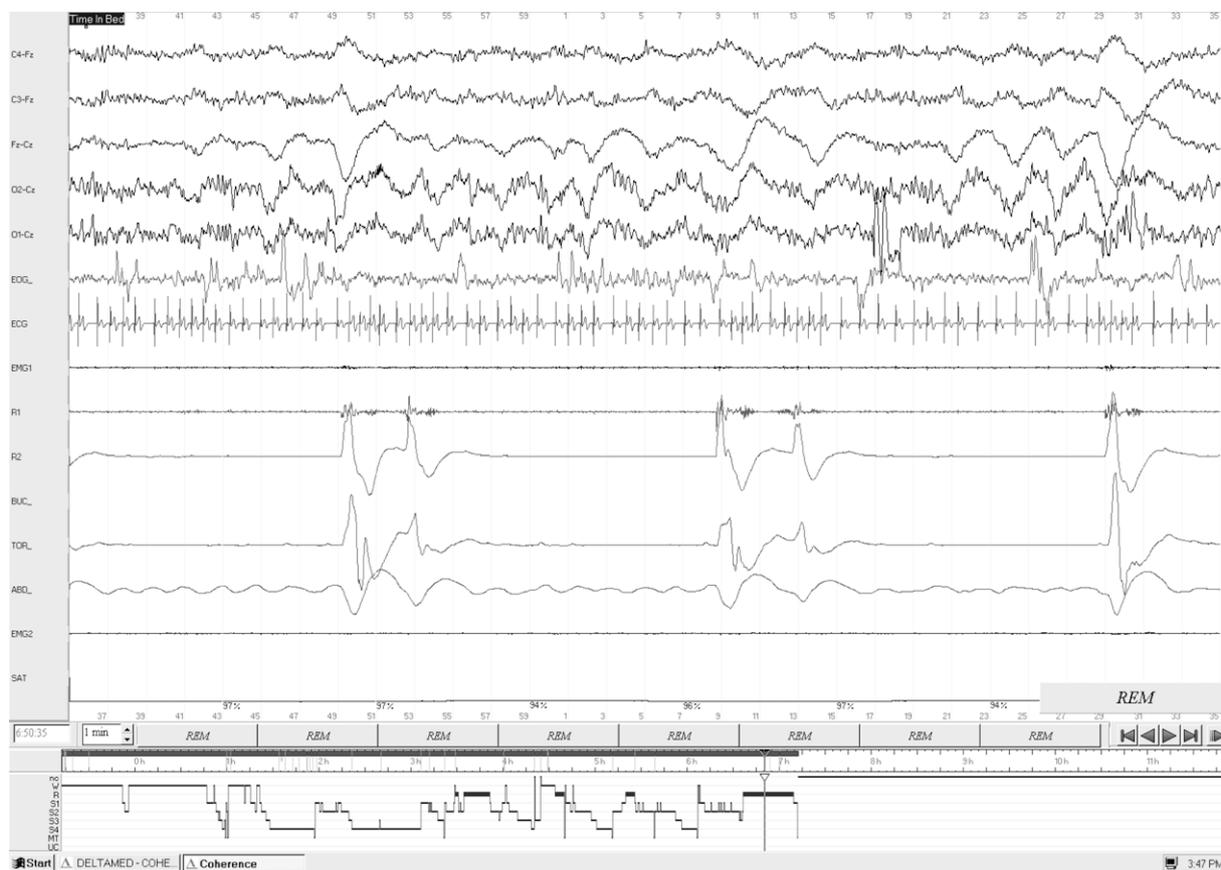
### Obstructive sleep apnea-hypopnea syndrome associated with type II arnold-chiari malformation. Benefits of neurosurgical intervention

Sr. Editor;

La malformación de Arnold-Chiari (MAC) se caracteriza por herniación congénita o adquirida del cerebelo a través del *foramen magnum* produciendo compresión en el tronco cerebral<sup>1</sup>. La MAC tipo II consiste en un desplazamiento caudal de la unión bulbomedular, bulbo, protuberancia y IV ventrículo<sup>1</sup> que se asocia a hidrocefalia, siringomielia y anomalías del cuerpo caloso en el 90% de los casos, y a mielomeningocele hasta en el 70% de los pacientes<sup>2</sup>. Tiene, al contrario que la tipo I, expresión clínica en la infancia, y se puede manifestar en el neonato como un rápido deterioro neurológico con disfunción troncoencefálica, incluyendo disfasia, nistagmo en la mirada inferior, hipotonía facial, pausas de apnea, estridor, neumonías aspirativas, paresia unilateral de extremidades superiores y opistótonos. En el niño de mayor edad que no presenta esta afectación en el período neonatal la sintomatología es más larvada, diagnosticándose habitualmente en una fase más tardía<sup>1</sup>.

Presentamos un paciente de 10 años de edad en la actualidad, de origen peruano, que fue diagnosticado en su país de mielomeningocele lumbar con hidrocefalia secundaria y paraplejía flácida de extremidades inferiores. Portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal desde los 18 días de vida. A los 4 años es evaluado por primera vez en nuestra consulta por infecciones respiratorias de vías altas de repetición y ronquido nocturno sin asociar pausas de apnea. Destaca facies adenoidea y paladar ojival con faringe y otoscopia bilateral normales, y una paraplejía flácida con amiotrofia de ambos miembros inferiores y

nistagmo en la mirada extrema lateral hacia ambos lados. Ante esta sintomatología se deriva a otorrinolaringología objetivándose hipertrofia adenoidea sin hipertrofia amigdalar, realizando adenoidectomía a los 5 años como tratamiento de las infecciones de vías altas de repetición. En la revisión post-operatoria en nuestra consulta 6 meses después, persiste ronquido nocturno y en las últimas 2 semanas asocia pausas respiratorias frecuentes durante el sueño, que se encuentra fragmentado con somnolencia diurna llamativa, solicitando ante la sintomatología de síndrome de apnea del sueño una vídeo-polisomnografía (VPSG) nocturna estándar (monitorización de 5 derivaciones EEG bipolares, EOG, ECG, EMG de músculos submentonianos y tibial anterior derecho, registro del flujo aéreo nasobucal mediante cánula, del esfuerzo respiratorio torácico y abdominal y de la saturación de O<sub>2</sub>). La VPSG mostró un sueño constituido por 4 ciclos, perturbado en su estructura, con un índice de eficiencia disminuido de 73%, una latencia del sueño de 41 min y de la primera fase REM de 217 min, y un porcentaje de sueño REM (18%) disminuido en relación con el tiempo total de sueño. La saturación media de oxihemoglobina fue de 95% y la mínima de 87% durante el sueño REM. Se registraron ronquidos, y un total de 3 apneas y 7 hipopneas obstructivas acompañadas de *arousal* y de desaturación de O<sub>2</sub> en la postura de decúbito supino y en fases de sueño lento, pero fundamentalmente en fase REM. El IAH/h fue de 1,37. No se registraron apneas centrales (fig. 1). Se solicita entonces, ante el cuadro clínico y la presencia de mielomeningocele, RM craneoespinal con la que se diagnostica malformación de Arnold-Chiari tipo II y se objetiva válvula de derivación ventrículo-peritoneal normofuncionante y otras lesiones asociadas (fig. 2). Con el diagnóstico de SAHOS leve y la presencia de sintomatología progresiva se decide intervención quirúrgica de la MAC a los 7 años mediante craneectomía suboccipital y laminectomía de C1 y C2 con apertura de la duramadre y plastia para aumento del espacio espinal y de fosa posterior. Cuatro meses después de la intervención, refiere disminución significativa de los síntomas con ronquido ocasional y despertares nocturnos menos frecuentes, desapareciendo por completo el resto de la sintomatología. Se realiza polisomnografía de control a los 8 meses de la cirugía observándose



**Figura 1** Vídeo-polisomnografía nocturna que muestra hiponeas obstructivas en sueño REM que se acompañan de desaturación de O<sub>2</sub> (en el último canal) y *arousal* en el EEG. Abajo, el hipnograma donde se aprecia un sueño nocturno perturbado (descripción en el texto).

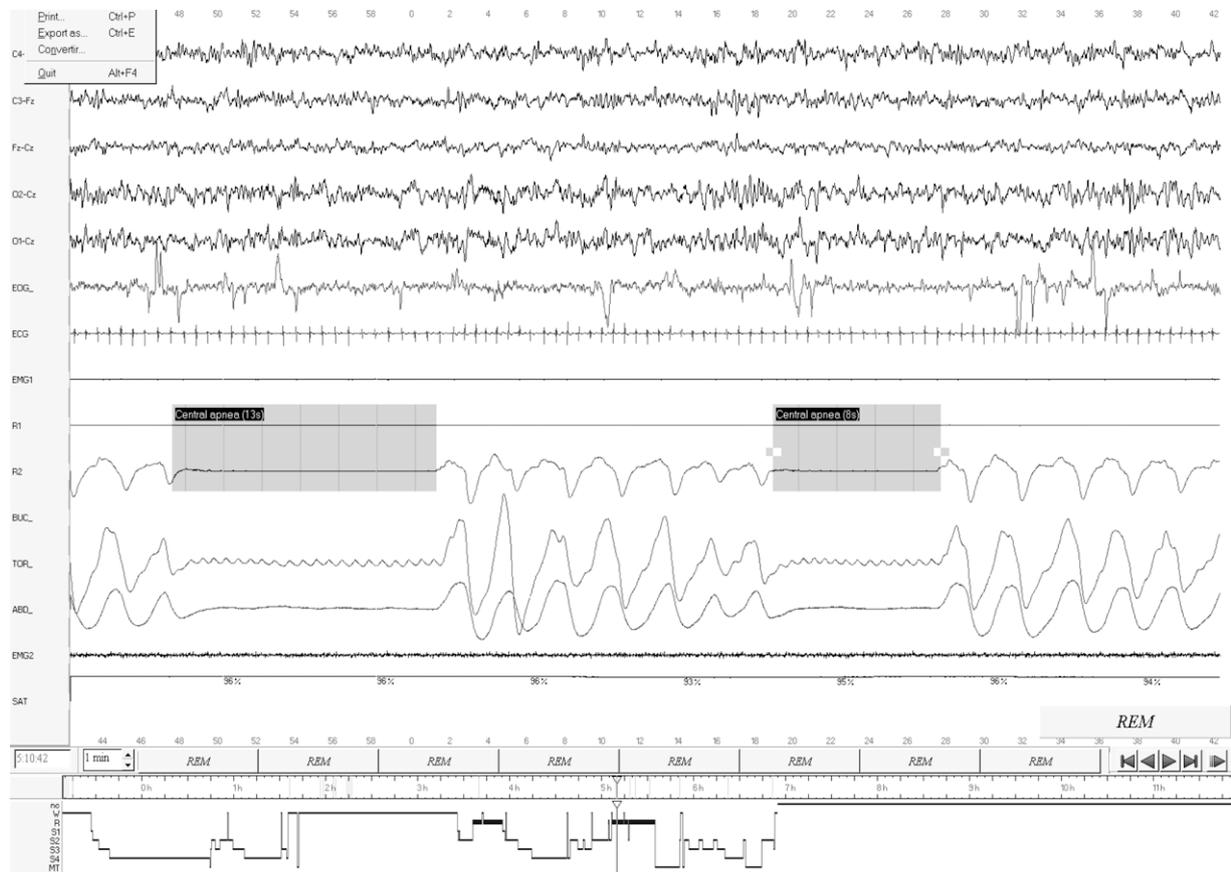


**Figura 2** Resonancia nuclear magnética craneoespinal: corte sagital que muestra malformación de Arnold-Chiari tipo II con hipogenesia del cuerpo calloso y quiste interhemisférico asociado. Hipogenesia del vermis cerebeloso, válvula de derivación ventricular con ventrículos colapsados, lesión porencefálica temporoccipital izquierda, múltiples anomalías del desarrollo cortical consistentes en múltiples heterotopias subependimarias y subcorticales y posible polimicrogiria frontal.

una mejoría significativa, con desaparición de los eventos respiratorios de tipo obstructivo y mejoría de la saturación media de oxihemoglobina que es del 95% con una saturación mínima del 92%. Se evidencian 6 apneas de origen central (IAH/h 1,19), que no modifican la saturación de oxihemoglobina, la frecuencia cardíaca (ECG) ni el EEG (fig. 3).

El síndrome de apnea del sueño, incluidas apneas-hiponeas centrales, obstructivas y mixtas, puede ser la primera y/o única manifestación de la MAC<sup>2,3</sup>. Para explicar su aparición se han postulado 2 tipos de disfunción: la del tracto respiratorio superior, que explicaría las apneas obstructivas, y la alteración en el control respiratorio, que originaría las apneas centrales<sup>4</sup>. El origen de estas se relaciona con la compresión e isquemia en el sistema neuronal pontinomedular respiratorio causado por la propia malformación, que se agrava si asocia siringomielia o impresión basilar<sup>4,5</sup>, por lo que para su diagnóstico es clave la RM cráneo-espinal<sup>5,6</sup>. En el SAHOS, manifestación clínica predominante en nuestro paciente, no ha quedado claramente definida su patogenia. Doherty et al. postulan que existe una pérdida del reflejo protector del tracto respiratorio superior, que a través del nervio vago mantiene la vía aérea superior abierta cuando aumenta la presión negativa intratorácica debido a su obstrucción<sup>7</sup>.

El tratamiento de elección de la MAC tipo II, al contrario que la tipo I, es quirúrgico, siendo este de indicación urgente



**Figura 3** Apneas centrales (marcadas con recuadro) en fase de sueño REM en una vídeo-polisomnografía realizada 8 meses después de la cirugía.

si el paciente presenta disfgia, estridor o pausas de apnea<sup>8</sup>. Se ha descrito en adultos mejoría de la sintomatología y de los resultados evidenciados en la polisomnografía en las pausas de apnea de origen central con el tratamiento descompresivo mediante cirugía<sup>9</sup>, sin embargo, existen pocos datos acerca de la mejoría de las pausas obstructivas. Se ha publicado recientemente, en un caso similar al nuestro con MAC tipo II e hidrocefalia, la práctica resolución del SAHOS que presentaba el enfermo tras cirugía de reemplazamiento de la válvula de derivación ventrículo-peritoneal sin corrección quirúrgica de la malformación. Este grupo postula que las pausas obstructivas podían deberse más al aumento de la presión intracraneal por la hidrocefalia que a la propia malformación<sup>10</sup>.

En nuestro caso, la ausencia de malformaciones asociadas como siringomielia o impresión basilar, la competencia de la válvula de derivación ventrículo-peritoneal con ausencia de hidrocefalia en la RM de inicio, la progresión de la sintomatología tras la adenoidectomía y la práctica resolución de la clínica tras la intervención neuroquirúrgica, nos lleva a pensar que la anomalía de Chiari tipo II era la causa principal del SAHOS de nuestro paciente. Reseñar que aunque el IAH/h apenas se modifica con la intervención porque aparecen apneas centrales que el paciente no presentaba, estas no tienen repercusión hemodinámica ni alteran el EEG, y la mejoría de la sintomatología se debe a la desaparición de los eventos obstructivos en la polisomnografía de control posquirúrgica.

## Bibliografía

1. Miralles A, González F, Isla A, Díez E. Siringomielia: malformaciones de la unión cráneo-cervical y malformaciones raquíspinales. *Medicine*. 1998;7:4512-9.
2. Miralbés S, García A, López J, Sáenz I, Jiménez V, Peña JL, et al. Síndrome de apnea central del sueño como primera manifestación de malformación de Chiari tipo I. *An Pediatr (Barc)*. 2008;68:277-81.
3. Murray C, Seton C, Prelog K, Fitzgerald DA. Arnold Chiari type 1 malformation presenting with sleep disordered breathing in well children. *Arch Dis Child*. 2006;91:342-3.
4. Rabec C, Laurent G, Baudouin N, Merati M, Massin F, Foucher P, et al. Central sleep apnoea in Arnold-Chiari malformation: Evidence of pathophysiological heterogeneity. *Eur Respir J*. 1998;12:1482-5.
5. Reybet-Degat O. Pathology of craneocervical junction and sleep disorders. *Rev Neurol (Paris)*. 2001;157 Pt 2:156-60.
6. Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta JM, Tufik S. Adult Chiari malformation and sleep apnoea. *Neurosurg Rev*. 2005;28:169-76.
7. Doherty MJ, Spence DPS, Young C, Calverley PMA. Obstructive sleep apnoea with Arnold-Chiari malformation. *Thorax*. 1995;50:690-1.
8. Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, Kraut M, Carson BS. Current opinions for the treatment of siringomyelia and Chiari malformations: Survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons. *Pediatr Neurosurg*. 2000;33:311-7.
9. Gagnadoux F, Meslier N, Svab I, Menei P, Racineux JL. Sleep-disordered breathing in patients with Chiari malformation: Improvement after surgery. *Neurology*. 2006;66:136-8.

10. Luigetti M, Losurdo A, Dittoni S. Improvement of obstructive sleep apneas caused by hydrocephalus associated with Chiari malformation Type II following surgery. *J Neurosurg Pediatrics*. 2010;6:336-9.

N. Navarro Patiño<sup>a,\*</sup>, J.L. Rodríguez Cimadevilla<sup>a</sup>, R. Peraita-Adrados<sup>b</sup> y A. Salcedo Posadas<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Neumofisiología y Pruebas Funcionales, Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup> Unidad de Sueño-Neurofisiología Clínica, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: nelialien@hotmail.com  
(N. Navarro Patiño).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.06.005>

## Disfunción hepática grave por endotoxemia secundaria a colonización de catéter venoso central

### Severe hepatic dysfunction due to endotoxemia secondary to central venous catheter bacterial colonisation

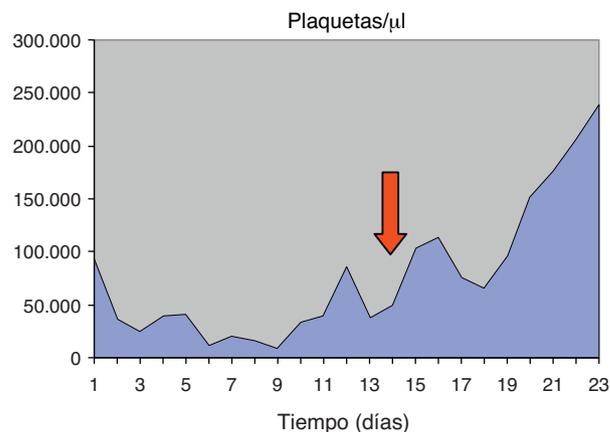
Sr. Editor:

La elevación leve de bilirrubina y/o de las enzimas hepáticas es relativamente frecuente en la sepsis (54,2-65%)<sup>1,2</sup>; sin embargo, la disfunción hepatobiliar grave en el contexto de sepsis es muy baja (1,2-1,5%)<sup>1,2</sup>. En estos casos, el origen de la sepsis suele ser abdominal y el germen más frecuentemente implicado, un bacilo gramnegativo<sup>3</sup>. Los estudios realizados en modelos murinos señalan las toxinas bacterianas como responsables de dicha disfunción hepática<sup>4,5</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 6 meses sometido a ventilación mecánica por displasia broncopulmonar grave, que presenta fallo multiorgánico en el contexto de shock séptico de origen abdominal por *Enterobacter cloacae* (*E. cloacae*). Respuesta inicial a meropenem, con descenso de noradrenalina a 0,3 µg/kg/min (dosis previa 0,75 µg/kg/min) y desaparición de la fiebre a las 96 h; sin embargo, persisten la proteína C reactiva elevada (32 mg/dl; no disponemos de procalcitonina en nuestro centro) y plaquetopenia grave (< 20.000/µl), con elevados requerimientos transfusionales; hemocultivos seriados, negativos (periféricos y a través de catéteres). Se añade tratamiento antifúngico sin respuesta. Asimismo, presenta un ascenso progresivo de la bilirrubina directa a partir del día 5, con patrón analítico de colestasis grave disociada (valores máximos: bilirrubina total 35,5 mg/dl, directa 28,8 mg/dl; GGT 375 U/l; fosfatasa alcalina 260 U/l; GPT 26 U/l; GOT 48 U/l). Se realiza una ecografía abdominal que muestra hepatoesplenomegalia sin dilatación del sistema colector biliar. Se mide el aclaramiento de verde de indocianina (ICG-PDR): 3,9% (< 8% predictor de elevada mortalidad en pacientes sépticos<sup>6</sup>). Estudio de coagulación: tiempo de protrombina 90%; INR 1,2; TTPa 30 s; fibrinógeno 6,1 g/l, y dímero D > 5.000 ng/ml. Se realiza estudios para descartar causas de disfunción hepatobiliar grave, incluyendo metabolopatías y tipificación de hepatitis víricas, que resultan negativos. Con la sospecha de colonización secundaria del catéter y perpetuación secundaria de la respuesta inflamatoria mediada por endotoxinas, el día 14 de evolución

se retira el catéter venoso central (canalizado 24 h después del inicio de antibioterapia) y en las siguientes horas se observa una reducción rápida y progresiva de los reactivos de fase aguda, de los requerimientos transfusionales (fig. 1) y de la necesidad de fármacos vasoactivos. Cultivo de punta de catéter: > 100 unidades formadoras de colonias de *E. cloacae* (antibiograma idéntico al del germen aislado en el hemocultivo). Se completan 10 días de tratamiento con meropenem tras la retirada del catéter colonizado. En los siguientes días presenta normalización progresiva de los marcadores analíticos de infección y colestasis (fig. 2), así como del aclaramiento de verde de indocianina, atribuyéndose el cuadro descrito a un efecto tóxico de la endotoxina producida por la bacteria hallada en la punta del catéter.

En el contexto de sepsis, la afectación hepática puede ser debida tanto a hipoperfusión por repercusión hemodinámica, como al germen causante o a sus endotoxinas. La isquemia tisular, principalmente centrolobulillar, conduce a un daño celular y necrosis, por lo que se suele asociar a una elevación de las transaminasas<sup>7</sup>. Sin embargo, en algunos casos, se ha demostrado una afectación de la función hepática en estadios iniciales de la sepsis, a pesar de mantener un buen gasto cardíaco y perfusión hepática<sup>4</sup>. El hígado, implicado en la depuración de endo y exotoxinas, y en la modulación de la respuesta inmunológica, puede ser tanto



**Figura 1** Evolución de la cifra de plaquetas por mm<sup>3</sup> desde el inicio de la sepsis y en los días siguientes. La flecha indica la retirada del catéter venoso central colonizado secundariamente, coincidiendo con la última transfusión de plaquetas que se realiza al paciente.