



Figura 2. Ventriculografía izquierda (proyección lateral). Comunicación interventricular (CIV) perimembranosa amplia. Ventriculo derecho anterior dilatado conectado con la arteria pulmonar.

do, los síntomas son limitados. Por el contrario, si permanece abierto los síntomas dependen de la presencia o no de hipertensión pulmonar. En pacientes con presión normal la sangre pasa de izquierda a derecha siendo el robo posible, provocando así la ausencia de pulso y diferencia de presión arterial del brazo izquierdo respecto al derecho. El brazo se hipodesarrolla y el territorio dependiente de la arteria vertebrobasilar se altera. En el caso de que exista hipertensión pulmonar hay un paso de sangre desaturada de derecha a izquierda con la consiguiente cianosis del brazo izquierdo⁹, siempre que no se asocie a una gran comunicación interventricular o a un conducto bilateral¹⁰. Cuando la subclavia insólita se asocia a tetralogía de Fallot⁶ es necesario realizar un diagnóstico precoz, para evitar tras la realización de una fístula sistémico-pulmonar la persistencia de los mismos valores de saturación en el lado afectado.

En esta enfermedad se han aplicado 2 tipos de tratamiento: ligadura del conducto o implantación de la subclavia en la arteria carótida izquierda. En nuestro caso, la presencia de un conducto muy estenótico y largo con subclavia estenótica y distante de la carótida izquierda dificultaba el cortocircuito derecha-izquierda y la anastomosis carótida-subclavia orientándonos por la ligadura.

**A. Cabrera Duro^a, D. Rodrigo Carbonero^a,
J. Alcibar Villa^a y P. Martínez Corrales^b**

^aServicio de Cardiología Pediátrica. ^bServicio de Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital de Cruces. Bilbao.

Correspondencia: Dr. A. Cabrera Duro.
Alameda de Recalde, 35 B-2 D. 48011 Bilbao.
Correo electrónico: secretaria.cardiologia@hcru.osakidetza.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Stewart JR, Vincaid OW, Edwards JE. An atlas of vascular ring and related malformations of the aortic arch system. Springfield: Charles C. Thomas, 1964; 8 (13): 124-129.
2. Shinford WH, Sybers RB, Schlant RC. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery. Am J Roentg 1970; 109: 75-80.
3. Victoria BE, Van Mierop LH, Elliot LP. Right arch associated with contralateral congenital subclavian steal syndrome. Am J Roentg 1970; 108: 582-590.
4. Garti JJ, Aygen MM. Left aortic arch with congenital isolation of the right subclavian artery. Pediatr Radiol 1980; 9: 241-243.
5. Martín EC, Mesko ZG, Gripe RB, Haller JO, Gordon DH. Isolation of the left innominate artery, a right arch and a left patent ductus arteriosus. Am J Roentg 1979; 132: 833-835.
6. Carano N, Piazza P, Agnetti A, Squarcia V. Congenital pulmonary steal phenomenon associated with tetralogy of Fallot, right aortic arch and isolation of the left subclavian artery. Pediatr Cardiol 1997; 18: 57-60.
7. Luetmer PH, Miller GM. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery: case report and review of the literature. Mayo Clin Proc 1990; 65: 407-413.
8. Mair SK, Subramanyam R, Venkiachalan CG, Valiathan MS. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery and bilateral patent ductus arteriosus. J Cardiovasc Surg 1992; 33: 242-244.
9. Math PH, Castañeda-Zuñiga W, Zollikofer C, Delany DJ, Futton RE, Amplatz K et al. Isolation of a subclavian artery. Am J Roentg 1981; 137: 683-688.
10. Abe M, Isobe T, Atsumi N. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery and bilateral patent ductus arteriosus. Pediatr Cardiol 2000; 21: 497-499.

Varicela letal en un niño inmunocompetente

(An Esp Pediatr 2001; 55: 483-484)

Sr. Editor:

La varicela constituye una de las enfermedades exantemáticas más frecuentes en la infancia, producida por el virus de la varicela zoster y altamente contagiosa. La mayor parte de los casos se producen en niños sanos, suele ser autolimitada y libre de complicaciones. Las complicaciones de la varicela son infrecuentes e incluyen sobreinfección bacteriana de la piel, neumonía, infecciones osteoarticulares^{1,2}; Síndrome de Reye, neumonitis, hepatitis y encefalitis³⁻⁵. La mortalidad por varicela es rara, excepto en pacientes inmunodeprimidos, recién nacidos pretérminos y lactantes. En los últimos años el pronóstico de la varicela grave ha mejorado gracias al uso de aciclovir por vía parenteral. La muerte por varicela en un niño previamente sano e inmunocompetente que recibe tratamiento con aciclovir es un proceso extremadamente raro⁶.

Se presenta el caso de una niña inmunocompetente de 3 años de edad, previamente sana que ingresó en nuestro hospital por cuadro de fiebre, vómitos, dificultad respiratoria y somnolencia en el curso de una varicela de 2 días de evolución. Su hermano había sufrido varicela 15 días antes. En la exploración física en el

momento del ingreso presentaba fiebre elevada, exantema variceliforme, dificultad respiratoria, taquicardia (160 lat./min), taquipnea con hipoventilación y crepitantes en hemitórax derecho. Glasgow, 13/15, pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz. No existía déficit ni focalización neurológica. Signos meníngeos negativos. Entre las exploraciones complementarias destacaba leucopenia (1.900 leucocitos/ μ l y 741 linfocitos/ μ l) y acidosis metabólica (pH, 7,25). Se realizó punción lumbar y la citoquímica del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró pleocitosis (198 cél./ μ l) con 90% de neutrófilos, 12,6 g/l de proteínas y glucorraquia de 0,54 g/l. El cultivo de LCR y hemocultivo fueron negativos. En la radiografía de tórax se observó una imagen de condensación en lóbulo inferior derecho, con derrame pleural ipsilateral que precisó toracocentesis 48 h más tarde. Líquido pleural: 18.145 cél./ μ l (90% neutrófilos), 33,5 g/l de proteínas, 0,47 g/l de glucosa y cultivo positivo a *Streptococcus pyogenes* del grupo A. El estudio inmunológico practicado fue normal. La serología para virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) fue negativa. Se inició tratamiento con antibióticos de amplio espectro y aciclovir, a pesar de lo cual la evolución fue desfavorable, desarrollando un cuadro de insuficiencia respiratoria progresiva con hipoxemia e imágenes compatibles con distrés respiratorio agudo en la radiografía de tórax a los 5 días de su ingreso. Por este motivo precisó intubación endotraqueal y ventilación mecánica con parámetros ventilatorios elevados. Presentó deterioro neurológico con afectación progresiva del nivel de conciencia, llegando al coma y falleció a los 11 días de ingreso por fracaso multiorgánico.

Como comentario cabe añadir que la varicela no es siempre una enfermedad benigna y puede presentar complicaciones graves que ponen en peligro la vida del paciente. Un niño previamente sano e inmunocompetente puede desarrollar una varicela fatal a pesar del tratamiento específico con aciclovir, como se demuestra en el caso descrito. Esta es una enfermedad que puede prevenirse fácilmente mediante la administración de la vacuna. En la actualidad se recomienda la administración universal de la vacuna de la varicela en algunos países desarrollados como Estados Unidos³, Japón, Suecia y Alemania. En otros países, entre ellos España, su uso está aún restringido a pacientes inmunodeprimidos. Algunos autores piensan que las recomendaciones para la vacunación universal son una idea errónea⁷, pero debe tener en cuenta que el objetivo ideal de la medicina no es el tratamiento de la enfermedad, sino su prevención. Si la vacunación contra la varicela hubiera sido universalmente recomendada, probablemente se habría prevenido el caso descrito. Debe también tenerse en cuenta que la administración de una vacuna representa la medida más eficaz y de menor coste-beneficio para prevenir los procesos infecciosos. Por estos motivos se considera que debería ser recomendada la vacunación generalizada de la población infantil con la vacuna de la varicela.

F. Díaz Fernández, M. Muñoz Sáez, I. Nieto Gámiz, J.A. Soult Rubio y J.D. López Castilla

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Correspondencia: Dra. F. Díaz Fernández.

Pedro Miguel, 19. 41003 Sevilla.

Correo electrónico: 649681561@activajoven.tsm.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Kouwabunpat D, Hoffman J, Adler R. Varicella complicated by group A streptococcal sepsis and osteonecrosis. *Pediatrics* 1999; 104: 967-969.
2. Mencia Bartolomé S, Rianza Gómez M, Valdivielso Serna A, Casado Flores J. Sepsis y empiema por *Streptococo* Beta-hemolítico del grupo A en el curso de una varicela. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 189-190.
3. Committee of Infectious Diseases of the American Academics of Pediatrics. Recommendations for the use of live attenuated varicella vaccine. *Pediatrics* 1995; 95: 791-796.
4. Prevention of varicella. Recommendations of the Advisory Committee On Immunization Practices (ACIP). *MMWR* 1996; 45: RR11: 1-36.
5. Salleras Sanmartí LL. Vacunaciones preventivas. Principios y aplicaciones. Madrid: Masson, 1997; 463-480.
6. Varicella-related deaths among children—United States, 1997. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 1998 May 15; 47: 365-368.
7. Spingarn RW, Benjamin JA. Universal vaccination against varicella. *N Engl J Med* 1998; 338: 683.

Síndrome de hipomagnesemia-hipercalcemia-nefrocalcinosis

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 484-486)

Sr. Editor:

A propósito del interesante artículo de Martín Aguado et al¹, en el que se describe un caso de hipomagnesemia-nefrocalcinosis deseamos aportar otro estudiado en nuestro hospital.

Se trataba de una niña en la que el proceso se manifestó a los 7 años y medio con una pielonefritis aguda. En la ecografía renal se descubrió una nefrocalcinosis bilateral. En el estudio de la función renal se observaron los siguientes hallazgos: hipomagnesemia, hipercalcemia, defecto de concentración urinaria e insuficiencia renal leve (tabla 1).

El estudio oftalmológico reveló miopía magna y astigmatismo bilateral, con anisometropía en ojo izquierdo. El estudio de fondo de ojo mostró placas de atrofia temporal superior en ojo derecho y parapapilar en ojo izquierdo.

Se inició tratamiento con tiacidas, citrato potásico y magnesio oral, consiguiendo mejorar las cifras pero sin normalizar la calciuria. Al disminuir las dosis de tiacidas o en períodos de mal cumplimiento la calciuria llegó a cifras superiores a 13 mg/kg/24 h. Aunque ha presentado un síndrome poliuria-polidipsia progresivo, la función renal se ha mantenido estable durante 12 años de seguimiento (tabla 1). Las analíticas de los padres y la hermana de la paciente fueron normales.

La hipomagnesemia de origen renal es una entidad poco frecuente, de la que se han descrito alrededor de 50 casos². Incluye tres diferentes anomalías congénitas de la reabsorción tubular de magnesio: hipomagnesemia familiar aislada, hipopotasemia-hipomagnesemia familiar y la hipomagnesemia-hipercalcemia familiar³.

Los hallazgos claves son pérdida renal de magnesio, hipomagnesemia que no responde a la administración de magnesio