

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/ $\mu$ l y 741 linfocitos/ $\mu$ l) y acidosis metabólica (pH, 7,25). Se realizó punción lumbar y la citoquímica del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró pleocitosis (198 cél./ $\mu$ 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./ $\mu$ 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 Unidos<sup>3</sup>, 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 errónea<sup>7</sup>, 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 al<sup>1</sup>, 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 casos<sup>2</sup>. Incluye tres diferentes anomalías congénitas de la reabsorción tubular de magnesio: hipomagnesemia familiar aislada, hipopotasemia-hipomagnesemia familiar y la hipomagnesemia-hipercalcemia familiar<sup>3</sup>.

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

TABLA 1. Parámetros analíticos y de función renal

Parámetro	Primer ingreso	Media (r)	Valores normales
<i>Orina</i>			
Diuresis (ml/24 h)	1.475	2.269 (1.475-3.100)	
Aclaramiento de creatinina (ml/min/1,73 m <sup>2</sup> )	51,8	57,28 (49,5-62,1)	80-120
Calciuria (mg/kg/24 h)	8,2	6,8 (4,8-13,1)	< 4
Magnesiuria (mg/24 h)	74	115,5 (91,96-176)	16-21
Proteinuria (mg/24 h)	99	224 (99-257)	< 100
<i>EF magnesio</i>			
(ml/100 ml FG)	14,4	12,1 (9-14,7)	4,15 ± 1,5
EF sodio (ml/100 ml FG)	1,29	1,5 (0,64-3)	< 1
EF potasio (ml/100 ml FG)	14,7	17,2 (7-43)	< 20
<i>Reabsorción tubular fosfatos (%)</i>			
	67	79,33 (76-81)	75-95
<i>Osmolaridad urinaria (mOsm/kg)</i>			
	363	330 (278-384)	> 800
<i>Sangre</i>			
Magnesio (mg/dl)	1,3	1,56 (1,3-1,7)	1,7-2,5
Calcio (mg/dl)	9,5	9,42 (8,8-10,4)	8,6-10,4
Fósforo (mg/dl)	5,7	4,93 (3,7-7,07)	2,7-4,5
Acido úrico (mg/dl)	6,9	7,66 (6,47-9,3)	2,4-7
Creatinina (mg/dl)	0,8	1,44 (0,8-1,91)	0,5-1,1
PTH (pmol/l)	12,7	21,9 (12,7-30,7)	0,5-5,5

EF: excreción fraccionada; FG: filtrado glomerular; PTH: parathormona.

oral, hiper calciuria, litiasis renal, nefrocalcinosis y evolución a la insuficiencia renal. Anomalías oculares como miopía y nistagmo horizontal son frecuentes<sup>4</sup>. Otras manifestaciones como crisis de tetania, convulsiones, alteraciones electroencefalográficas, hipoacusia, raquitismo, condrocalcinosis y crisis gotosas no se han observado en nuestra paciente<sup>4</sup>. La edad media del diagnóstico es 15 ± 7 años, aunque hay casos descritos a la edad de 9 meses<sup>5</sup>.

El defecto se localiza en la porción gruesa del asa ascendente de Henle. Aquí se reabsorbe el 60% del magnesio filtrado, de modo que en condiciones de privación de magnesio, la excreción fraccionada disminuye a menos de 0,5% (12 mg/día)<sup>6</sup>. Afecta al transporte de magnesio y calcio originando una importante hipermagnesiuria con hiper calciuria<sup>7</sup>. No afecta al transporte de potasio y cloro<sup>3</sup>. La hipermagnesiuria, que es mayor que en otros trastornos, se da con todas las cifras de magnesemia, reflejando tanto un umbral como un transporte tubular máximo (Tm) bajos para el magnesio cuando se realiza el estudio de reabsorción tubular durante la perfusión continua de sulfato de magnesio<sup>3</sup>.

Se produce un defecto en la acidificación renal que no siempre está presente, y es funcionalmente diferente del producido en la acidosis tubular renal distal. Probablemente esté más relacionado con la nefropatía medulointersticial inducida por la calcinosis que por el problema hereditario<sup>8</sup>.

Este trastorno puede tener una herencia autosómica recesiva<sup>3,9</sup> o autosómica dominante<sup>10</sup>. El defecto genético localizado en el brazo corto del cromosoma 3, llamado gen de la paracelina-1 (*PCLN-1*), que regula la reabsorción paracelular de calcio y magnesio formando un poro o un canal paracelular que permite el paso de estos cationes movidos por gradientes electroquímicos<sup>11</sup>.

Los familiares asintomáticos, que tienen cifras normales de magnesemia, tienen mayor incidencia de hiper calciuria (hasta en

el 42%), y se asocia con el riñón esponja<sup>10</sup>. Praga et al<sup>10</sup> especulan que esta hiper calciuria aislada representa una forma leve de la enfermedad, mientras que todo el síndrome constituye la expresión completa del trastorno familiar<sup>10</sup>. En nuestro caso el estudio familiar fue negativo.

El tratamiento con sales de magnesio y diuréticos tiacídicos no consigue normalizar la magnesemia ni la hiper calciuria<sup>3,10</sup>. El citrato de potasio se administra en un intento de evitar los depósitos de calcio. El tratamiento con tiacidas en los casos precoces puede prevenir el raquitismo, las anomalías óseas y eventualmente estabilizar la nefrocalcinosis<sup>5</sup>.

Los valores de parathormona (PTH) están elevados en estos pacientes como consecuencia de la pérdida renal de calcio, que se acompaña de un cierto grado de hipocalcemia y por la hipomagnesemia, cuando el déficit es moderado (hasta 1,2 mg/dl)<sup>5,9,10</sup>.

Los pacientes evolucionan hacia la insuficiencia renal, cuyo grado está relacionado con la gravedad de la nefropatía tubulointersticial inducida por la nefrocalcinosis. La mayoría de los pacientes precisan diálisis crónica en la segunda y tercera décadas de la vida. Los pocos pacientes sometidos a trasplante renal normalizan la magnesemia, sin observarse recurrencia de la enfermedad, lo que indica la existencia de un defecto intrínseco en la reabsorción de magnesio y calcio en los riñones nativos<sup>9,10</sup>.

**J. Carretero Bellón, J.A. Camacho Díaz, A. Giménez Llort y L. García García**

Sección de Nefrología Pediátrica. Unidad Integrada. Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Universidad de Barcelona.

**Correspondencia:** Dr. J.A. Camacho Díaz.

Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona. Correo electrónico: jcamacho@hsjdbcn.org

## BIBLIOGRAFÍA

- Martín Aguado M, Canals Baeza A, Sanguino López L, Gavilán Martín C, Flores Serrano J. Hipomagnesemia familiar con hiper calciuria y nefrocalcinosis. *An Esp Pediat* 2001; 54: 174-177.
- Benigno V, Canonica CS, Bettinelli A, Von Vigier RO, Truttmann AC, Bianchetti MG. Hypomagnesemia-hypercalciuria-nephrocalcinosis: a report of nine cases and a review. *Nephrol Dial Transplant* 2000; 15: 605-610.
- Rodríguez-Soriano J, Vallo A, García-Fuentes M. Hypomagnesemia of hereditary renal origin. *Pediatr Nephrol* 1987; 1: 465-472.
- Castrillo JM, Rapado A, Traba ML, Esbrit P, Hernando L. Nefrocalcinosis con hipomagnesemia. *Nefrología* 1983; 3: 159-165.
- Mourani C, Khallouf E, Akkari V, Akatcherian C, Cochat P. Hypomagnésémie, hypercalciurie et néphrocalcinose de révélation précoce: deux observations familiales. *Arch Pédiar* 1999; 6: 748-751.
- Sutton RAL, Dirks JH. Disturbances of calcium and magnesium metabolism. En: Brenner BM, Rector FC, eds. *The Kidney*, 4ª ed. Philadelphia: WB Saunders, 1991; 481-887.
- Al-Ghamdi SM, Cameron EC, Surron RA. Magnesium deficiency: pathophysiologic and clinical overview. *Am J Kidney Dis* 1994; 24: 737-752.
- Rodríguez-Soriano J, Vallo A. Pathophysiology of the renal acidification defect present in the syndrome of familial hypomagnesemia-hypercalciuria. *Pediatr Nephrol* 1994; 8: 431-435.

9. Nicholson JC, Jones CL, Powell HR, Walker RG, McCredie DA. Familial hypomagnesemia-hypercalciuria leading to end-stage renal failure. *Pediatr Nephrol* 1995; 9: 74-76.
10. Praga M, Vara J, Gonzalez-Parra E, Andres A, Alamo C, Araque A et al. Familial hypomagnesemia with hypercalciuria and nephrocalcinosis. *Kidney Int* 1995; 47: 1419-1425.
11. Simon DB, Lu Y, Choate KA, Velazquez H, Al-Sabban E, Praga M et al. Paracellin-1, a renal tight junction protein required for paracellular Mg<sup>2+</sup> + resorption. *Science* 1999; 285:103-106.

## Parasitosis por *Onchocerca volvulus*

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 486-487)

Sr. Editor:

El gran aumento de los procesos migratorios ha propiciado que en la práctica habitual se observen pacientes provenientes de países tropicales que nos enfrentan a enfermedades desconocidas en nuestro medio. Este es el caso del niño que nos ocupa, afectado de filarías por *Onchocerca volvulus*, un proceso que teniendo una gran prevalencia en determinadas zonas de África, donde constituye un grave problema de salud pública, es prácticamente desconocido en nuestro medio y queda limitado a los inmigrantes de dichas zonas.

Se trataba de un niño de 7 años, proveniente de Guinea Ecuatorial, remitido a nuestro hospital por hallazgo de una tumoración situada en pared abdominal y esplenomegalia.

En la exploración física destacaba un nódulo de 1,5 x 1,5 cm, de localización paraumbilical derecha; esplenomegalia de 2 traveses de dedo, y lesiones hiperpigmentadas y liquenificadas en glúteos y muslos.

Las determinaciones analíticas mostraban una leucocitosis de 11.300/ $\mu$ l, con 14% de eosinófilos; hemoglobina 10,2 g/dl; inmunoglobulina E, 1.196 KU/l y serologías indicativas de estado de portador de hepatitis B. La ecografía evidenció un bultoma subcutáneo de 15 mm con centro ecogénico. En el estudio mi-

croscópico del nódulo se encontró *Onchocerca volvulus* (el examen en gota gruesa mostró una parasitación por *Plasmodium falciparum* inferior al 1%). Se estableció el diagnóstico de filarías por *O. volvulus*, infección por *P. falciparum*, portador de hepatitis B y ecema impetiginizado.

El tratamiento consistió en resección quirúrgica del bultoma (fig. 1), y la administración de ivermectina a 150  $\mu$ g/kg en dosis única por vía oral para la filarías, sulfato de quinina a la dosis de 250  $\mu$ g cada 8 h durante 3 días seguido de una toma única de un comprimido de Fansidar como tratamiento del paludismo; y antibióticos y corticoides tópicos para sus lesiones cutáneas.

La evolución del paciente fue satisfactoria, y se encuentra asintomático en la actualidad, siendo controlado periódicamente por nuestro servicio.

La filarías por *O. volvulus* es una parasitosis que produce una infección crónica no mortal, cuyo único reservorio es el hombre, siendo el vector la mosca negra (género *Simulium*). Esta enfermedad es endémica en África subsahariana, América central y Sudamérica, en zonas adyacentes a ríos y arroyos, que son necesarios para el ciclo vital de *Simulium*<sup>1,2</sup>.

La sintomatología viene determinada por la tríada:

1. *Oncocercomas*. Nódulos fibrosos, bien delimitados, por lo general subcutáneos e indoloros, que encierran gusanos adultos apelonados y microfilarías. Su tamaño oscila entre 0,5 y 5 cm.

2. *Oncodermatitis*. Brotes agudos de erupciones ecematoideas, muy pruriginosas, y lesiones de rascado secundarias. Con el tiempo se produce una cronificación de las lesiones que induce alteraciones en la pigmentación (hipo e hiper) y espesor de la piel (hipertrofia, atrofia). Es debida a la reacción alérgica del huésped frente a las microfilarías de la piel. En la bibliografía consultada, esta dermatitis pruriginosa es con frecuencia el primer y único síntoma que lleva al paciente a acudir al médico.

3. *Afectación ocular*. Con posibilidad de afectación del segmento anterior, posterior y nervio óptico, variando los síntomas desde fotofobia, sensación de cuerpo extraño, inyección conjuntival y visión borrosa progresiva, pudiendo desembocar en ceguera, que es la complicación más grave<sup>1,2</sup>.



**Figura 1.** Resección quirúrgica del oncocercoma paraumbilical.