

**Correspondencia:** Dr. J. Bosch Muñoz.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Arnau de Vilanova.

Avda. Rovira Roure, 80. 25198 Lérida.

Correo electrónico: jbosch@medicina.udl.es

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kemper MJ, Altrogge H, Amon O, Muller-Wiefel DE. Bilharziasis as the etiology in hematuria and proteinuria in childhood. *Clin Pediatr* 1997; 209: 373-376.
2. Kalach N, Nocton F, Barhoum M, Debard A, Mongolfier I, Bonnard P et al. *Schistosoma haematobium* chez un enfant: une atteinte duodénale. *Arch Pédiatr* 1998; 5: 463-464.
3. Rasendramino MH, Rajaona HR, Rama Rokoto CE, Ravaoalimalala VE, Leutscher P, Cordonnier D et al. Prevalence of uro-nephrologic complications of urinary bilharziasis in hyperendemic focus in Madagascar. *Nephrologie* 1998; 341-345.
4. Garba A, Ton Z, Sidiki A, Chippaux JP, de Chabaliere F. Efficacy of praziquantel in school-aged children in a hyperendemic zone for *Schistosoma haematobium*. *Bull Soc Pathol Exot* 2001; 94: 42-45.
5. Champagne G, Garba A, Barkire H, Vera C, Sidiki A, Chippaux JP. Continued ultrasonic follow-up of children infected with *Schistosoma haematobium* after treatment with praziquantel. *Trop Med Int Health* 2001; 6: 24-30.

## Síndrome pospericardiotomía: recurrencias tardías

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 369-370)

Sr. Editor:

El síndrome pospericardiotomía es una causa poco frecuente de pericarditis caracterizada por la presencia de fiebre, dolor torácico retroesternal, leucocitosis con elevación de marcadores de actividad inflamatoria, signos de derrame pericárdico y, en algunos casos, derrame pleural, artralgias y neumopatía intersticial.

Se manifiesta normalmente en las primeras 2 semanas posteriores al abordaje quirúrgico (se han descrito casos con inicio a las 12 o incluso a las 52 semanas de la cirugía<sup>1,2</sup>) con tendencia a cursar de forma autolimitada. El diagnóstico debe establecerse tras la exclusión de otras causas posibles de pericarditis<sup>3,4</sup>. La etiología de este síndrome no se encuentra claramente definida, si bien parece tratarse de un proceso autoinmune<sup>5</sup> (como se demuestra de la aparición de anticuerpos antimiocardio y anti-pericardio en el suero de algunos pacientes<sup>5,6</sup>), con un desencadenante viral previo<sup>4,7</sup>. Para algunos autores, no hay evidencias significativas de que la aparición de autoanticuerpos conlleve necesariamente al desarrollo de este proceso<sup>8</sup> ni de que exista una infección viral inicial precipitante<sup>9</sup>. El tratamiento fundamental se basa en la administración de antiinflamatorios no esteroideos (AINE), entre los que destaca el ibuprofeno por haber demostrado una mayor efectividad que la tradicional indometacina<sup>10</sup>, no pareciendo existir beneficio en la realización de tratamiento inmunosupresor corticoide previo a la cirugía y en el postoperatorio inmediato en la prevención del síndrome pos-

pericardiotomía, existiendo incluso una mayor aparición de complicaciones<sup>11</sup>.

Paciente de 7 años de edad que acudió al servicio de urgencias por presentar, tras un proceso gastroentérico una semana antes, un cuadro de febrícula y dolor precordial que se irradiaba a hombros y que se acentuaba con la inspiración profunda y el decúbito. En sus antecedentes médicos destacaba el cierre quirúrgico 2 meses antes de una comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, y fue dada de alta a los 6 días de la cirugía con exámenes clínicos y cardiológicos normales.

La exploración física se encontraba dentro de la normalidad a excepción de una atenuación de los tonos cardíacos sin roce pericárdico, con pulsos periféricos conservados y adecuada presión arterial.

Las pruebas complementarias realizadas demostraron la existencia de leucocitosis, elevación de los reactantes de fase aguda, aumento radiológico del tamaño de la silueta cardiopericárdica y derrame pericárdico sin signos de taponamiento por ecocardiografía. El electrocardiograma carecía de hallazgos específicos indicativos de pericarditis. El resto de las exploraciones (serologías, cultivos, hormonas tiroideas, función renal, reacción de la tuberculina, anticuerpos antinucleares, pruebas reumáticas, anticuerpos antiestreptocócicos y gammagrafía con <sup>67</sup>Ga) fueron negativas, no existiendo antecedente de radiación, traumatismo torácico o administración de medicamentos previos, causantes potenciales de pericarditis. El diagnóstico definitivo por exclusión fue el de síndrome pospericardiotomía con buena respuesta al tratamiento médico conservador con ibuprofeno y reposo.

Precisó ingresar nuevamente a los 5, 13 y 30 meses tras la intervención quirúrgica por cuadros clínicos de características similares a las descritas en el episodio inicial. El diagnóstico establecido en todos los casos fue el de síndrome pospericardiotomía al objetivarse derrame pericárdico por ecocardiografía con leucocitosis y negatividad para el resto de las pruebas complementarias de despistaje etiológico con hallazgos electrocardiográficos inespecíficos. En estas ocasiones no se demostró infección viral previa, si bien se observó derrame pleural en uno de los ingresos y patrón espirométrico restrictivo en otro.

En los cuatro episodios presentó una buena respuesta al tratamiento con ibuprofeno y reposo, con una recuperación total sin secuelas.

Actualmente lleva 2 años libre de síntomas, con un adecuado desarrollo psicomotor y pondoestatural.

En conclusión, se ha establecido el diagnóstico de síndrome pospericardiotomía al resultar las pruebas de diagnóstico diferencial negativas, si bien se trata de una forma de presentación particular en cuanto a su tendencia recurrente. La sintomatología se inició a las 8 semanas de haber sido reparada la comunicación interauricular, cifra situada dentro del rango normal pero algo desviada de lo habitual (2 a 4 semanas de media tras la cirugía aunque existen casos descritos de inicio posterior<sup>1,2</sup>) y han existido varias recurrencias, siendo la última a los 30 meses de la intervención quirúrgica. Este hecho es poco frecuente, existiendo referencias bibliográficas de recurrencias tardías en adultos<sup>2,12</sup>, pero tan sólo un caso en un niño con recurrencia a los 22 meses de la cirugía<sup>13</sup>. Pensamos que este paciente es el primer caso descrito en un niño en el que se refiere una recurrencia tan alejada del momento de la cirugía.

Si bien la forma de presentación del síndrome pospericardiotomía en nuestro paciente no ha sido la habitual, sí lo ha sido su adecuada respuesta al tratamiento mediante el uso combinado de antiinflamatorios no esteroideos (ibuprofeno) y el reposo físico.

Creemos que la posibilidad diagnóstica del síndrome pospericardiotomía debe ser incluida en todo niño con derrame pericárdico y antecedente de cirugía cardíaca, con independencia del tiempo que haya transcurrido desde que se realizó la pericardiotomía, si bien debe establecerse el diagnóstico mediante la exclusión de otros procesos causantes de pericarditis.

**A. Pérez-Muñuzuri<sup>a</sup>, M. Fuster-Siebert<sup>a</sup>,  
M. Bravo-Mata<sup>b</sup>, F. Martín-Torres<sup>c</sup>,  
J. Porto-Arceo<sup>b</sup> y L. Monasterio-Corral<sup>b</sup>**

Unidades de <sup>a</sup>Cardiología Infantil,  
<sup>b</sup>Preescolares y <sup>c</sup>Críticos y Urgencias. Departamento  
de Pediatría. Hospital Clínico Universitario.  
Santiago de Compostela. La Coruña.

**Correspondencia:** Dr. A. Pérez-Muñuzuri.  
Departamento de Pediatría. Servicio de Cardiología Infantil.  
Hospital Clínico Universitario de Santiago.  
Choupana, s/n. 15705 Santiago de Compostela.  
Correo electrónico: apmunuzuri@terra.es

## BIBLIOGRAFÍA

- Nielsen SL, Nielsen FL. Postcardiac injury syndrome. *Ugeskr Laeger* 1991; 153: 924-926.
- Nishimura RA, Fuster V, Burgert SL, Puga FJ. Clinical features and long-term natural history of the postpericardiotomy syndrome. *Int J Cardiology* 1983; 4: 443-454.
- Viste A, Horn A, Lund-Tonnessen S. Reactive pleuropericarditis following laparoscopic fundoplication. *Surg Laparosc Endosc* 1997; 7: 206-208.
- Prince SE, Cunha BA. Postpericardiotomy syndrome. *Heart Lung* 1997; 26: 165-168.
- Khan AH. The postcardiac injury syndromes. *Clin Cardiol* 1992; 15: 67-72.
- Kim S, Sahn SA. Postcardiac injury syndrome. An immunologic pleural fluid analysis. *Chest* 1996; 109: 570-572.
- Bartels C, Honig R, Burger G, Diehl V, De Vivie R. The significance of anticardiolipin antibodies and anti-heart muscle antibodies for the diagnosis of postpericardiotomy syndrome. *Eur Heart J* 1994; 15: 1494-1499.
- Webber SA, Wilson NJ, Fung MY, Malleson PN, Petty RE, Paterson MW et al. Autoantibody production after cardiopulmonary bypass with special reference to postpericardiotomy syndrome. *J Pediatrics* 1992; 121: 744-747.
- Webber SA, Wilson NJ, Junker AK, Byrne SK, Perry A, Thoma EE et al. Postpericardiotomy syndrome: No evidence for a viral etiology. *Cardiology in Young* 2001; 11: 67-74.
- Horneffer PJ, Miller RH, Pearson TA, Rykiel MF, Reitz BA, Gardner TJ. The effective treatment of postpericardiotomy syndrome after cardiac operations. A randomized placebo-controlled trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 292-296.
- Mott AR, Fraser CD, Kusnoor AV, Giesecke NM, Reul GJ, Drescher KL et al. The effect of short-term prophylactic methylprednisolone on the incidence and severity of postpericardiotomy syndrome in children undergoing cardiac surgery with cardiopulmonary bypass. *Pediatric Cardiology* 2001; 37: 1700-1706.
- García Fuster R, Llorens R, Melero JM, Barba J, Di Stefano S, Legarra JJ, Alegría E. Pericardial hematoma 2 years after coronary surgery. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 58-61.
- Kim BJ, Ma JS. Constrictive pericarditis after surgical closure of atrial septal defect in a child. *J Korean Med Sci* 1998; 13: 658-661.

## Necrólisis epidérmica tóxica tratada con inmunoglobulina intravenosa

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 370-371)

*Sr. Editor:*

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una entidad clinicopatológica caracterizada por necrosis epidérmica generalizada inducida principalmente por fármacos, debida a una idiosincrasia que es independiente de la dosis administrada. Su frecuencia es de 0,4-1,2 casos por millón<sup>1,2</sup>. Los mecanismos implicados en el desencadenamiento del cuadro no son conocidos, aunque se sospecha sea una reacción inmune. La mortalidad es elevada, alrededor del 35-40%. No se conoce un tratamiento totalmente efectivo, aunque se han probado diferentes terapéuticas con resultados dispares. Desde 1998 se viene utilizando inmunoglobulina intravenosa (IGIV) con buenos resultados<sup>3,4</sup>.

Se describe el caso de una niña de 6 años de edad diagnosticada de epilepsia a los 3 años. Por razones de intolerancia a su medicación anticonvulsiva se modificó el tratamiento instaurándose lamotrigina. A los 15 días comenzó con fiebre elevada y exantema eritematoso diseminado acompañado de conjuntivitis, queilitis y eritema vulvar. En la cara comienzan a formarse ampollas flácidas que posteriormente se extienden por tronco y miembros, se rompen y dejan amplias zonas de dermis al descubierto simulando un gran quemado. El signo de Nikolski fue positivo. Las lesiones se diseminaron hasta el 80% de su superficie corporal, por lo que fue necesario el traslado a la UCIP a las 48 h de su ingreso. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de necrólisis epidérmica tóxica. Se iniciaron los cuidados de un gran quemado con fluidoterapia intravenosa, cuidados tópicos de la piel, tratamiento de las lesiones oculares y antibioterapia de amplio espectro. Al tercer día recibió dexametasona, 0,5 mg/kg/24 h durante 2 días e IGIV en dosis de 400 mg/kg/24 h durante 4 días. A los 16 días recibió tratamiento con anfotericina B liposomal por aislamiento de *Candida parapsilosis* en orina, punta de catéter y sangre. La evolución fue favorable, la piel se restauró en su totalidad, quedando algunas zonas hiperpigmentadas. Las lesiones oculares mejoraron, observándose repitelización de las córneas y algunas úlceras corneales residuales. Se procedió al alta a los 30 días del ingreso.

El tratamiento de la necrólisis epidérmica tóxica es en líneas generales el de un gran quemado y se basa fundamentalmente en los siguientes puntos: retirada inmediata del fármaco sospechoso, cuidado riguroso de la piel, aporte hidroelectrolítico, soporte nutricional y medidas asépticas para evitar sobreinfecciones, y cuando éstas ocurren tratamiento agresivo de las mismas. Hay que tener especial cuidado con las lesiones oculares que pueden dejar lesiones importantes.

En el momento actual existen diferentes tratamientos no totalmente establecidos, unos son objeto de polémica y otros están en fase de estudio<sup>5</sup>. Los corticoides son los fármacos más controvertidos en el tratamiento de la necrólisis epidérmica tóxica, a pesar de ser ampliamente utilizados<sup>6</sup>. No existen ensayos clínicos controlados que puedan descartar los efectos beneficiosos que se les atribuyen, en particular las dosis de choque al comienzo de la enfermedad. Algunos autores consideran que deben ser evitados porque aumentan la mortalidad. Stern<sup>7</sup> cree necesarios estudios que valoren su efectividad. Se consideran