

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^a, M. Fuster-Siebert^a,
M. Bravo-Mata^b, F. Martín-Torres^c,
J. Porto-Arceo^b y L. Monasterio-Corral^b**

Unidades de ^aCardiología Infantil,
^bPreescolares y ^cCríticos 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^{1,2}. 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^{3,4}.

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 estudio⁵. Los corticoides son los fármacos más controvertidos en el tratamiento de la necrólisis epidérmica tóxica, a pesar de ser ampliamente utilizados⁶. 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. Stern⁷ cree necesarios estudios que valoren su efectividad. Se consideran

tratamientos en fase de estudio la plasmaféresis, los inmunosupresores y la inmunoglobulina intravenosa. La plasmaféresis tiene como objetivo sustituir el plasma del paciente y de esta manera eliminar la droga responsable, sus metabolitos o los anticuerpos que pueden inducir la enfermedad. La terapia inmunosupresora se basa en la similitud encontrada entre la necrólisis y la reacción injerto contra huésped. La supuesta patogenia inmunológica de esta entidad ha llevado a algunos autores al tratamiento con ciclofosfamid y ciclosporina A⁸. El tratamiento con IGIV se basa en la teoría de que la necrólisis epidérmica tóxica es debida a una alteración en los mecanismos de apoptosis o muerte celular programada de los queratinocitos⁹. Como consecuencia se produce la separación de amplias áreas de piel, a nivel de la unión dermoepidérmica, produciendo un cuadro parecido al de un gran quemado. La apoptosis de los queratinocitos es rara en la epidermis normal pero está muy aumentada durante la necrólisis. Este fenómeno precede al despegamiento epidérmico en las fases iniciales. Los mecanismos responsables de su puesta en marcha se desconocen. La apoptosis puede ser iniciada por interacción entre receptores de muerte de la superficie celular de estas células conocidos como Fas o CD95 y sus respectivas ligandinas FasL o CD95L. Viard et al³, encontraron altas concentraciones de la proteína soluble FasL en el suero de pacientes con necrólisis epidérmica tóxica, siendo prácticamente indetectable en pacientes con exantemas maculopapulosos o en controles normales. En la piel de estos pacientes se observan apoptosis de los queratinocitos y el análisis inmunohistoquímico demostró que estas células expresan gran cantidad de FasL a diferencia del resto de los controles, mientras que la expresión del receptor Fas permanece inalterable. Por otra parte, las secciones de piel de necrólisis epidérmica tóxica inducen tres o cuatro veces más muerte celular de las células blanco que en controles sanos. Todos estos datos sugieren un papel de la FasL del queratinocito en la apoptosis de estas células. Demuestran *in vitro* cómo la IGIV interfiere la muerte celular de los queratinocitos bloqueando el receptor Fas, por medio de la inmunoglobulina anti-Fas presente en la IGIV. Estos autores realizaron un estudio piloto no controlado de 10 pacientes con necrólisis epidérmica tóxica a los que administraron IGIV en dosis de 200 a 750 mg/kg/día durante 4 días. La progresión de las lesiones de piel se interrumpió rápidamente a las 24-48 h, acompañada de una mejoría general del enfermo. Recientemente Magina et al⁴, aportan un nuevo caso tratado con IGIV en dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días con resultados satisfactorios.

**F. de Juan Martín, M. Bouthelier Moreno,
M.ªC. Marín Bravo y J. Melendo Gimeno**
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet.

Correspondencia: Dr. F. de Juan Martín.
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet.
P.º Isabel La Católica, 1-3. 50009 Zaragoza.
Correo electrónico: med005937@saludalia.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Roujeau J, Stern R. Severe adverse cutaneous reactions to drugs. *N Engl J Med* 1994; 331: 1272-1285.
2. García-Doval I, LeCleach L, Bocquet H, Otero X, Roujeau J. Toxic epidermal necrolysis and Steven-Johnson syndrome. *Arch Dermatol* 2000; 136: 323-327.
3. Viard I, Wehrli P, Bullani R, Schneider P, Holler N, Salomon D et al. Inhibition of toxic epidermal necrolysis by blockade of CD95 with human intravenous immunoglobulin. *Science* 1998; 282: 490-493.
4. Magina S, Lisboa C, Goncalves E, Conceicao F, Leal V, Mesquita J. A case of toxic epidermal necrolysis treated with intravenous immunoglobulin. *Br J Dermatol* 2000; 142: 177-199.
5. Lipper G, Arndt K, Dover J. Recent therapeutic advances in dermatology. *JAMA* 2000; 283: 175-177.
6. Leyva L, Torres MJ, Posadas S, Blanca M, Besso G, O'Valle F et al. Anticonvulsant-induced toxic epidermal necrolysis: Monitoring the immunologic response. *J Allergy Clin Immunol* 2000; 105: 157-165.
7. Stern R. Improving the outcome of patients with toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson Syndrome. *Arch Dermatol* 2000; 136: 410-411.
8. Arevalo J, Lorente J, Gonzalez-Herrada C, Jimenez-R. Treatment of toxic epidermal necrolysis with Cyclosporin A. *J Trauma Inj Infect Critical Care* 2000; 48: 473-478.
9. Paul C, Wolkenstein P, Adle H, Wechsler J, Garchon HJ, Revuz J et al. Apoptosis as mechanism of keratinocyte death in toxic epidermal necrolysis. *Br J Dermatol* 1996; 134: 710-714.

Fístula del seno piriforme como causa de tiroiditis supurada recurrente

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 371-673)

Sr. Editor:

En 1987, publicamos el caso de un niño de 5 años con tiroiditis aguda supurada (TAS)¹. El proceso se resolvió tras drenaje quirúrgico y cobertura antibiótica frente a anaerobios permaneciendo el paciente asintomático hasta los 11 años de edad.

Consulta, entonces, por un cuadro de una semana de evolución, caracterizado por molestias y tumefacción en la cara anterior del cuello, odinofagia y dolor al movimiento. No existían antecedentes inmediatos de proceso infeccioso de las vías respiratorias superiores.

Examen físico. Buen estado general, afebril, cuello en postura antiálgica con tumefacción anterolateral izquierda (40 x 35 mm), dolorosa a la palpación. Resto normal.

Exámenes complementarios. Leucocitos 17.000 (N, 76; L, 23; M1), VSG, 14 mm/h; bioquímica general normal, T4 y TSH normales; Mantoux 0 mm (48-72 h); cultivo de aspirado: negativo para aerobios y anaerobios; citología de aspirado: no valorable; ecografía tiroidea: lóbulo izquierdo grande, inhomogéneo y sin abscesificación, lóbulo derecho normal. Esofagograma: fístula descendente desde el seno piriforme izquierdo hacia al lóbulo tiroideo (fig. 1). Diagnóstico de tiroiditis supurada recidivante por fístula del seno piriforme (FSP) respondió satisfactoriamente a antibioterapia intravenosa (cefotaxima y clindamicina) y drenaje. Un mes más tarde, pendiente aún de la fistulectomía programada, nuevo episodio de similares características. Ecografía (realizada en el 7º día de ingreso): "Efecto masa dependiente de la porción superoexterna del lóbulo tiroideo izquierdo, áreas de alta y baja ecogenicidad y presencia de gas en su interior". Cultivo del aspirado: negativo. Se obtuvo una buena res-