

presentaba retraso moderado-grave con el 80% por debajo de la media en el desarrollo del lenguaje. En un artículo de revisión, sobre el fenotipo de comportamiento de estos pacientes Swillen et al<sup>7</sup> describen dificultades del aprendizaje en el 82-100% de los pacientes. Gerdes et al<sup>8</sup> en un estudio multicéntrico, demuestran que las alteraciones en la inteligencia están directamente relacionadas con la alteración genética, no con los defectos físicos o las intervenciones terapéuticas realizadas. Asimismo, la descripción de series más amplias de casos en la bibliografía junto con períodos más prolongados de seguimiento y la identificación de adultos con la delección han permitido conocer que los trastornos psiquiátricos son una de las manifestaciones clínicas frecuentes de la anomalía, hasta el 60% de los adultos la presentan<sup>9</sup>. Todos estos datos justifican la necesidad de programas de intervención precoz en estos pacientes debido a la elevada frecuencia de problemas de conducta y enfermedades psiquiátricas, como trastornos bipolares o esquizofrenia.

Se trata pues de un síndrome con un aspecto fenotípico muy amplio y variable. Cuando en un paciente se sospecha que pueda existir un SVCF por sus características clínicas, se ha de cursar un cariotipo a la vez que la prueba específica por FISH. Un porcentaje pequeño de pacientes (< 5%) con criterios clínicos no dan el test positivo pero tienen delecciones. La delección 22q11 se hereda de forma dominante aunque aproximadamente el 90% de los casos presentan la delección *de novo*. Debido a la gran variabilidad fenotípica y a la implicación de transmisión debe practicarse el test diagnóstico a los padres del niño afectado.

**I. de Mir Messa<sup>a</sup>, E. Gabau Vila<sup>b</sup>, J. Artigas Pallarés<sup>c</sup> y R. Calvo Escalona<sup>d</sup>**

<sup>a</sup>ABS Ca N'Oriac. Sabadell. Servicios de <sup>b</sup>Pediatría y <sup>c</sup>Neuropediatría. <sup>d</sup>Psiquiatría. Centro de Salud Mental Infanto-Juvenil. Hospital de Sabadell. Corporación Parc Taulí. Barcelona.

**Correspondencia:** Dra. I. de Mir Messa.  
Avda. Diagonal, 419. 08008 Barcelona.  
Correo electrónico: jaimefernandez@teleline.es

## BIBLIOGRAFÍA

1. Thomas JA, Graham JM. Chromosomes 22q11 deletion SD: An update and review for the primary pediatrician. *Clin Pediatr (Phila)* 1997; 36: 253-266.
2. Ryan AK, Goodship JA, Wilson DI, Philip N, Levy A, Seidel H et al. Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22 q11 deletions: A european collaborative study. *J Med Genet* 1997; 34: 798-804.
3. Fernhoff PM. The 22q11.2 deletion syndrome: More answers but more questions. *J Pediatr* 2000; 137: 145-147.
4. Nora JJ, Berg K, Nora AH. *Cardiovascular Diseases: Genetics, Epidemiology and Prevention*. New York: Oxford Univ Press, 1991; 146-168.
5. Stewart TL, Irons MB, Cowan JM, Bianchi DW. Increased incidence of renal anomalies in patients with chromosome 2q11 microdeletion. *Teratology* 1999; 59: 20-22.
6. Gerdes M, Sobot C, Wang PP, McDonald-McGinn DM, Zackai EH. Taking advantage of early diagnosis: Preschool children with the 22q11.2 deletion. *Genet Med* 2001; 3: 40-44.
7. Swillen A, Devriendt K, Legius E, Prinzie P, Vogels A, Ghesquiere P et al. The behavioural phenotype in velocardiofacial syndrome: From infancy to adolescence. *Genet-Couns* 1999; 10: 79-88.
8. Gerdes M, Sobot C, Wang PP, Moss E, La Rossa D, Randal P et al. Cognitive and behaviour profile of preschool children with chromosome 22q11 deletion. *Am J Med Genetics* 1999; 85: 127-133.
9. Murphy KC, Owen MJ. Velo-cardio-facial syndrome: A model for understanding the genetics and pathogenesis of schizophrenia. *Br J Psychiatry* 2001; 179: 397-402.

## Síndrome compartimental por mordedura de víbora

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 477-478)

*Sr. Editor:*

En España existen tres especies de víboras venenosas: la común (*Vipera aspis*), la peliada (*Vipera berus*) y la hocicuda o de Lataste (*Vipera latastii*). Esta última es la que se encuentra en Andalucía. La herida que provoca la mordedura se caracteriza por dos orificios con secreción hemática separados de 6-8 mm<sup>1</sup>. La mordedura de serpiente no es frecuente en España<sup>2-5</sup>. El envenenamiento por mordedura de víbora es potencialmente mortal, puede producir desde la lesión cutánea sin otros síntomas, hasta la afectación general grave con fallo renal agudo y rhabdomiólisis<sup>6</sup>.

Se presenta el caso de una niña de 9 años y 34 kg de peso, sin antecedentes personales de interés, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos tras sufrir una mordedura de serpiente. A su ingreso presenta buen estado general, dos orificios de inoculación en la cara anterior de la muñeca derecha, edema en brazo y mano derechas con equimosis y dolor en reposo y a la movilización del brazo derecho; se palpan adenopatías de 1 cm de diámetro, blandas y dolorosas en axila derecha. El resto de la exploración no presentaba hallazgos de interés. Las exploraciones complementarias, incluyendo estudio de coagulación y estudios de función renal y hepática, fueron normales. Se trató inicialmente, por vía intravenosa, con antihistamínicos (dexclorfeniramina), analgésicos (metamizol), corticoides (prednisolona) y antibioterapia (amoxicilina-clavulánico). A las 12 h del ingreso presentó un síndrome compartimental del miembro afectado, con la piel a tensión y aumento considerable del edema y las equimosis. Se consulta con el servicio de cirugía plástica la indicación de intervención quirúrgica, recomendándose tratamiento postural, con elevación del brazo al cenit. El cuadro mejora en las siguientes horas, no siendo necesario el tratamiento quirúrgico. La evolución fue favorable, y fue dada de alta a las 48 h de su ingreso, presentando únicamente una ligera reacción eritematosa en el lugar de la mordedura.

La localización más frecuente de las lesiones en los niños es la extremidad superior derecha. Esto se explica porque en la mayoría de las ocasiones la mordedura se produce al intentar coger al reptil con la mano<sup>4</sup>. Los efectos patógenos del veneno se resumen en la figura 1. El peligro se ve aumentado en los niños debido a su menor superficie corporal, que provoca una mayor dosis relativa de veneno recibido<sup>7</sup>. El manejo inicial consiste básicamente en el lavado y desinfección cuidadosa de la zona afectada. Maniobras como la incisión y succión están contraindicadas, aunque se usen en otras especies. La aplicación de un torniquete venoso superficial flojo y la inmovilización de la extremidad retarda el paso del veneno al torrente circulatorio. El traslado al hospital es obligado, donde se valorará la gravedad del cuadro y se realizará una observación durante al menos 24 h. La intensidad del envenenamiento puede clasificarse según

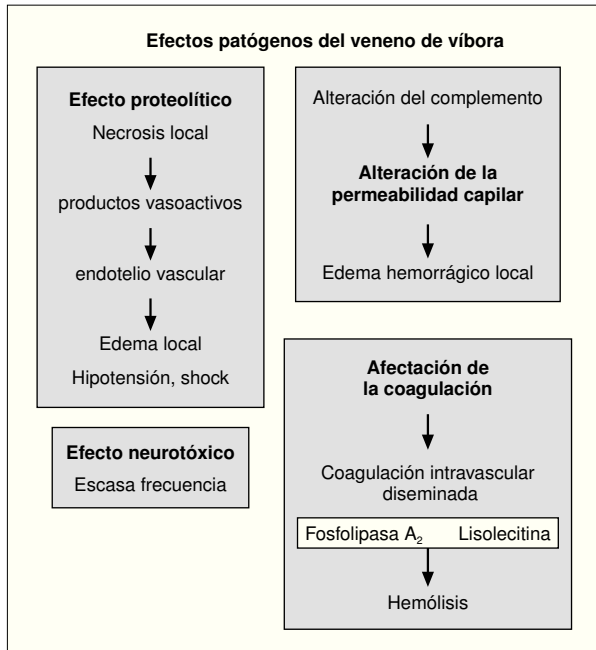


Figura 1. Patogenia del veneno de víbora.

TABLA 1. Clasificación clínica de la mordedura de serpiente<sup>8</sup>

<p><b>Grado 0</b> Afectación cutánea Sin otros síntomas</p> <p><b>Grado 1</b> Edema local poco extenso Sin sintomatología general</p> <p><b>Grado 2</b> Reacción local intensa Síntomas generales: náuseas, vómitos, alteración de la hemostasia y proteinuria</p> <p><b>Grado 3</b> Reacción local muy intensa, que se extiende más allá de la raíz del miembro afectado Clínica general grave: coagulación intravascular diseminada, rabdomiólisis, insuficiencia renal y neurotoxicidad. Obnubilación y convulsiones</p>
---

los criterios de Reid y Persson<sup>8</sup> (tabla 1). Debe iniciarse tratamiento antibiótico de amplio espectro activo frente a gérmenes anaerobios y gramnegativos, presentes en la boca de la serpiente. Aunque el uso de corticoides es discutido, en casos de importante afectación local pueden estar indicados por su potente efecto antiinflamatorio. El tratamiento con analgésicos y antieméticos es necesario en la mayoría de los casos. En niños no vacunados o con pautas de vacunación incompletas debe administrarse profilaxis antitetánica. La aparición de un síndrome compartimental en el miembro afectado tras mordedura de serpiente se ha descrito y precisa fasciotomía en muchas ocasiones<sup>9</sup>. Sin embargo, junto al tratamiento farmacológico antiinflamatorio, una medida simple como es la elevación del miembro afectado puede evitar tener que realizar terapias más agresivas.

Finalmente, las medidas terapéuticas deben incluir la posibilidad de administración de suero antiofídico. Debido a sus posibles efectos secundarios graves, derivados de su elevado potencial alergénico, debe ser administrado sólo a pacientes graves y en unidades de cuidados intensivos con observación estrecha de las posibles complicaciones anafilácticas<sup>10</sup>. Se emplea a una dosis de 5 a 10 ml, por vía intramuscular en casos menos graves. En casos graves se administra por vía intravenosa, diluido en suero salino fisiológico, en perfusión lenta (4 h) y a una dosis de 0,5 ml/kg con un máximo de 10 ml. Se aconseja administrar una cantidad mínima por intradermorreacción<sup>2</sup>. Dado el buen estado general de nuestra paciente, con clasificación en el grado 2 de Reid y Persson y considerando las posibles complicaciones del tratamiento, no se administró dicho suero heterólogo.

Este caso clínico pretende repasar el manejo de una patología infrecuente, que puede ser letal y crear alarma y dudas en el tratamiento. En nuestra experiencia, debemos destacar que el tratamiento postural ante la aparición de un síndrome compartimental, junto a la medicación antiinflamatoria, pueden ser suficientes para no precisar tratamiento quirúrgico.

**J.S. Parrilla Parrilla, M. Muñoz Sáez,  
J.A. Soult Rubio, J. Cano Franco  
y J.D. López Castilla**

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Correspondencia:** Dr. J.S. Parrilla Parrilla.  
Hytasa, 35, 4º C. 41006 Sevilla.  
Correo electrónico: parrill@inicia.es

**BIBLIOGRAFÍA**

- Vallardi F. *Natura Viva*. Enciclopedia sistemática del reino animal. Volumen II. Barcelona: Editorial Éxito, 1962; 360-383.
- González D, Tauler E, Llorens J. Emponzoñamiento por mordedura de víbora en niños. Revisión de seis casos observados en nuestro medio. *An Esp Pediatr* 1980; 13: 151-156.
- Anglés R, Salgado A, Peracaula R, Bóveda JL, de Latorre F. Mordeduras de serpientes en nuestro medio. A propósito de una revisión bianual de siete casos. *Rev Clin Esp* 1991; 188: 193-196.
- Blanco JL, Oliver F, de Diego E, González G, Alfonso LF. Intoxicación por mordedura de víbora en niños. *An Esp Pediatr* 1993; 38: 119-122.
- Barrientos N, Gómez E, Ortiz PL, Mígueles A, Iglesias L. Mordedura de víbora. Presentación de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 2000; 91: 571-574.
- Denis D, Lamireau T, Llana b, Bedry R, Fayon M. Rgabdomyolysis in European viper bite. *Acta Paediatr* 1998; 87: 1013-1015.
- Lopoo JB, Bealer JF, Mantor PC, Tuggle DW. Treating the snakebitten child in North America: a study of pit viper bites. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1593-1595.
- Persson H, Irestedt S. A study of 136 cases of adder bite treated in Swedish hospitals during one year. *Acta Med Scand* 1981; 210: 433-439.
- Vigasio A, Battiston B, De Filippo G, Brunelli G, Calabrese S. Compartmental syndrome due to viper bite. *Arch Orthop Trauma Surg* 1991; 110: 175-177.
- Martín MC, Bernal M, Bruna C, Martí JL. Suero antiofídico: ¿por el remedio que la enfermedad? *Med Intensiva* 1998; 22: 128-153.