

Figura 1. Pronormoblasto gigante. Sangre periférica.

ción de anticuerpos IgM. Los pacientes con una afección hematólogica de base (p. ej., anemia drepanocítica, esferocitosis hereditaria, talasemia, anemia ferropénica, anemias hemolíticas) pueden presentar inicialmente una crisis aplásica antes de encontrar en su suero anticuerpos IgM o IgG. Cabe recordar que los fetos y niños inmunodeprimidos (inmunodeficiencias congénitas, VIH, pacientes oncológicos, trasplantados, tratamiento inmunosupresor) muestran una producción impredecible de anticuerpos, por lo que en estos pacientes los procedimientos más sensible para detectar el virus son los de hibridación y la reacción en cadena de la polimerasa (PCR).

En los pacientes anémicos, además del descenso o ausencia de reticulocitos en el frotis de sangre periférica, el estudio de aspirado de medula ósea muestra típicamente la presencia de proeritroblastos gigantes⁸ con inclusiones nucleares. El tratamiento eficaz de la aplasia eritrocítica pura inducida por parvovirus B19 (en sujetos inmunodeficientes, en inmunocompetentes con afectación no transitoria o en pacientes en quienes otras opciones terapéuticas como transfusiones no son adecuadas o deseadas) consiste en la administración de inmunoglobulina intravenosa^{2,4}. Una vez resuelto el cuadro, es aconsejable el seguimiento de estos pacientes, ya que algunos podrán posteriormente ser diagnosticados de otras hemopatías, por ejemplo, hemopatías de base que predisponen a la aplasia eritrocítica⁹ (drepanocitosis, esferocitosis, etc.) o evolucionan hacia otros procesos¹⁰. El caso presentado ilustra cómo el parvovirus B19 es uno de los agentes responsables de anemia arregenerativa, generalmente transitoria si el paciente es inmunocompetente. El hallazgo de pronormoblastos gigantes en el aspirado de medula ósea ayuda a establecer el diagnóstico, que se confirma mediante serología específica tipo IgM.

**B. Picazo Angelin, L. Tapia Ceballos,
J. Romero Sánchez y J. Romero González**
Área de Pediatría. Hospital Costa del Sol.
Marbella. Málaga. España.

Correspondencia: Dra. B. Picazo Angelin.
Área de Pediatría. Hospital Costa del Sol.
Ctra. Nacional 340, km 187. 29600 Marbella. España.
Correo electrónico: beapicazo@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz Conradi A, García Puig R, Vives Vila P, Tarroch Sarasa X, Tobeña Boada L. Exantema petequial generalizado. *An Esp Pediatr* 2001;54:603-4.
2. Mustafa MM, McClain KL. Efectos hematológicos de la infección por parvovirus. *Clin Pediatr North Am* (ed. esp.) 1996; 3:759-70.
3. Chorba T, Coccia P, Holman RC, Tattersall P, Anderson LJ, Sudman J, et al. The role of parvovirus B19 in aplastic crisis and erythema infectiosum (fifth disease). *J Infect Dis* 1986;154: 383-93.
4. Brown KE. Haematological consequences of parvovirus B19 infection. *Baillieres Best Pract Res Clin Haematol* 2000;13: 245-59.
5. Koduri PR. Novel cytomorphology of the giant proerythroblasts of parvovirus B19 infection. *Am J Hematol* 1998;58:95-9.
6. Fish P, Hand Gretinger R, Schaefer HE. Pure red cell aplasia. *Br J Haematol* 2000;111:1010-22.
7. Peter G, Halsey N, Marcuse E, Pickering L. *Red Book. Enfermedades Infecciosas en Pediatría*, 23 ed. Buenos Aires: Editorial Panamericana, 1996; p. 376-9.
8. Chim CS, Ma SK. Giant pronormoblasts in parvovirus-associated pure red cell aplasia. *Am J Hematol* 2000;65:289.
9. Skinnider LF, McSheffrey BJ, Sheridan D, Deneer H. Congenital spherocytic hemolytic anemia in a family presenting with transient red cell aplasia from parvovirus B19 infection. *Am J Hematol* 1998;58:341-2.
10. Sitar G, Balduini CL, Manenti L, Castello A, Balanzin D, Ascari E. Possible evolution of human parvovirus B19 infection into erythroleukemia. *Haematologica* 1999;84:957-9.

Ictus isquémico tras infección por varicela

Sr. Editor:

La enfermedad cerebrovascular (ECV) en la infancia es poco frecuente, aunque parece existir un incremento en el diagnóstico de este proceso en los últimos años¹. La etiología de la ECV en los niños es mal conocida y hasta en el 50% de los casos no se ha podido establecer². Por lo tanto, parece de interés este caso de accidente cerebrovascular agudo (ACV) en una niña de 2 años.

Niña de 2 años que ingresó por cefalea súbita frontal, vómitos, disminución del nivel de conciencia, hemiparesia derecha y afasia de 30 min de evolución. Entre los antecedentes personales destacaban cefaleas ocasionales; 5 semanas antes había pasado la varicela y, por último, un traumatismo craneal leve 15 días atrás. En la exploración inicial presentaba un valor de la escala de Glasgow-Raimondi de 11 sobre 15, con apertura ocular espontánea y seguimiento de objetos, nula respuesta verbal con gemido y flexión a la estimulación nociceptiva. Hemiparesia derecha con disminución ipsilateral de los reflejos osteotendinosos, desviación de comisura bucal a la izquierda y leve desviación conjugada de la mirada hacia la izquierda. Afasia y desconexión del medio. Las exploraciones complementarias incluyeron gasometría, hemograma, velocidad de sedimentación, bioquímica, proteína C reactiva (PCR) y punción lumbar que resultaron normales. El estudio se finalizó mediante análisis completo de coagulación, factor reumatoide, crio-

globulinas, autoanticuerpos (ANA, ANCA), complemento, proteinograma, homocisteína en sangre, estudio de metabolopatías y hormonas tiroideas, todos ellos en los límites normales. Los cultivos y serologías (citomegalovirus, herpes simple, virus de Epstein-Barr, criptococo, *Mycoplasma*, *Borrelia*, *Coxiella*, micobacterias y *Salmonella*) fueron negativos, excepto la serología a varicela ELISA IgM positiva. La ecografía Doppler carotídea y vertebral, así como la ultrasonografía cardíaca, fueron normales. La tomografía computarizada (TC) craneal a las 2 h del ingreso mostraba una lesión hipodensa en la región frontoparietal izquierda. Con el diagnóstico de sospecha de infarto isquémico por oclusión de la arteria cerebral media izquierda se instauró tratamiento con ácido acetilsalicílico a 15 mg/kg/día, ácido fólico y complejo vitamínico hasta completar resultados. Las imágenes *flair* de la resonancia magnética (RM) (fig. 1) revelaron edema corticosubcortical de las circunvoluciones anteriores del opérculo silviano izquierdo y en cabeza de núcleo caudado, *putamen* y pálido ipsilaterales. El estudio mediante angiografía por resonancia magnética (ARM) (fig. 2) confirmó la existencia de una oclusión completa, en el segmento M1 o proximal de la arteria cerebral media izquierda. Tras 3 días de evolución no existían alteraciones destacables en el sensorio o en la capacidad verbal. A las 4 semanas se efectuó una nueva ARM que demostró una recanalización completa de la oclusión de la arteria cerebral media izquierda. La recuperación ha sido total con ausencia de nuevos episodios de ACV.

La ECV en la infancia suele aparecer en menores de 4 años con focalidad neurológica motora súbita por isquemia cerebral focal. La causa de esta enfermedad es desconocida en un elevado porcentaje de los casos³. En los niños, los factores de riesgo descritos son muy variados: enfermedades trombofílicas, infecciones virales, traumatismo craneal, cefalea y un largo etcétera⁴. Por lo tanto, la aproximación diagnóstica debe ser sistemática con unos protocolos estructurados de investigación. Mediante el protocolo de ECV de Cardo Jalón et al³ hemos detectado varios factores que pueden tener relevancia. En la edad pediátrica el antecedente de cefalea o traumatismo craneal es muy frecuente y, en consecuencia, pueden constituir un factor de confusión. La varicela es la infección que más a menudo se ha asociado a ECV. Tras una búsqueda bibliográfica en la base de datos Medline (1990-2001) sólo se han encontrado 2 casos clínicos en pediatría que destacan esta asociación^{5,6}. El mecanismo es desconocido, aunque se ha postulado que el virus produce vasculitis cerebral⁷, o bien que altera la cascada de la coagulación⁸.

Las técnicas diagnósticas de ECV incluyen la RM, la TC, la ARM y la angiografía. La RM es más sensible en la detección precoz de lesiones en las primeras 24 h del ictus. Las imágenes de recuperación de la inversión con atenuación del flujo o *flair* (es una secuencia ponderada en T2 con supresión de la señal del líquido cefalorraquídeo) son más sensibles para demostrar edema cerebral⁹. La ARM ha supuesto un gran avance y con ella es posible determinar el punto de la oclusión de arterias cerebrales mayores¹⁰.

Una guía sistemática de práctica clínica permitiría mejorar el conocimiento y el abordaje de los casos que se nos presentan y establecer las bases para futuros estudios que clarifiquen las lagunas de conocimiento tan importantes que existen en este tema.

**J.A. López Medina^a, J.L. Martínez Algar^a,
E. Pastor Pons^b, P. Azcón González de Aguilar^a,
J. Gualda Cantón^a y S. Roldán Aparicio^c**

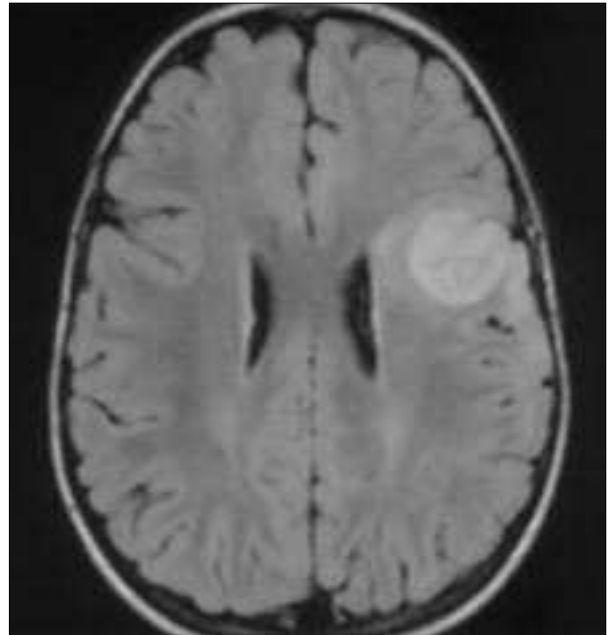


Figura 1. RM de cráneo con secuencia flair, en corte axial que muestra un aumento de la intensidad de la señal compatible con edema.

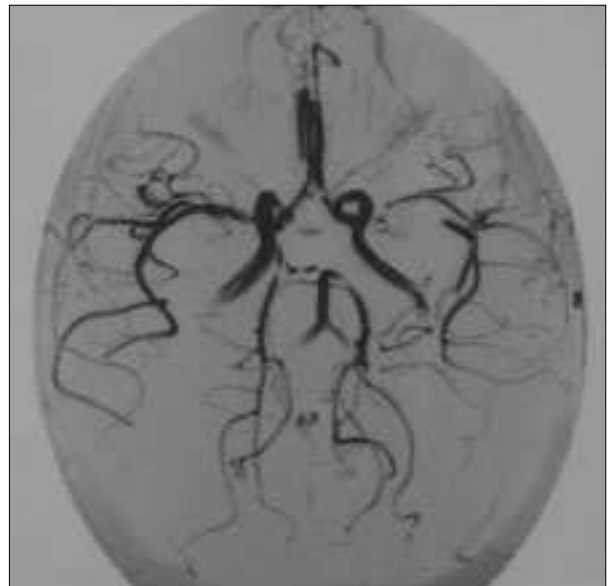


Figura 2. Angiografía por RM craneal con reconstrucción axial que demuestra ausencia de flujo en el segmento M1 de la arteria cerebral media izquierda.

^aCuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. ^bServicio de Radiología. Centro Diagnóstico. ^cSección de Neurología Infantil. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Correspondencia: Dr. J.A. López Medina. Avda. de la Constitución, 22, 4º H. 18012 Granada. España. Correo electrónico: jalopezmedina@eresmas.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Giroud M, Lemesle M, Gouyon JB, Nivelon JL, Milan C, Dumas R. Cerebrovascular disease in children under 16 year of age in the city of Dijon, France: A study of incidence and clinical features from 1985 to 1993. *J Clin Epidemiol* 1995;48:1343-8.
2. Benito-León J, Guerrero AL, Simón R, Mateos F. Accidentes vasculares isquémicos en niños. *Rev Neurol* 1998;158:631-5.
3. Cardo Jalón E, Pineda Marfà M, Artuch Iriberrí R, Vilaseca Buscà MA, Campistol Plana J. Propuesta de protocolo de estudio de las enfermedades cerebrovasculares de la infancia. *An Esp Pediatr* 2000;52:435-42.
4. Pavlakis SG, Gould RJ, Zito JL. Stroke in Children. *Adv Pediatr* 1991;38:151-79.
5. Wieting JM, Dykstra DD, Ruggiero MP, Robbins GB, Galusha K. Central nervous system ischemia after varicella infection and desmopressin therapy for enuresis. *J Am Osteopath Assoc* 1997;97:293-5.
6. Cadavid D, Pearl PL, Dubovsky EC, Angiolillo A, Vezina LG. Stroke after zoster ophthalmicus in a 12-year-old girl with protein C deficiency. *Neurology* 1999;53:1128-9.
7. Hausler MG, Ramaekers VT, Reul J, Meilicke R, Heimann G. Early and late onset manifestations of cerebral vasculitis related to varicella zoster. *Neuropediatrics* 1998;29:202-7.
8. Nguyen P, Reynaud J, Pouzol P, Munzer M, Richard O, Francois P. Varicella and thrombotic complications associated with transient protein C and protein S deficiencies in children. *Eur J Pediatr* 1994;153:646-9.
9. Maeda M, Koshimoto Y, Uematsu H, Yamada H, Kimura H, Kawamura Y, et al. Time course of arterial hyperintensity with fast fluid-attenuated inversion-recovery imaging in acute and subacute middle cerebral arterial infarction. *J Magn Reson Imaging* 2001;13:987-90.
10. Oliveira-Figho J, Koroshetz WJ. Magnetic resonance imaging in acute stroke: Clinical perspective. *Top Magn Reson Imaging* 2000;11:246-58.

Hipercalcemia, nefrocalcinosis y tumoración de carpo bilateral como primeras manifestaciones de sarcoidosis en un niño de tres años

Sr. Editor:

La sarcoidosis es una enfermedad extremadamente rara en la infancia. La mayoría de los casos publicados corresponden a pacientes adolescentes con cuadros sistémicos denominados clásicos o tardíos. Otra forma, de inicio precoz, afecta a menores de 4 años con una tríada típica de enrojecimiento cutáneo, uveítis y poliartritis. No obstante, se han descrito excepcionales casos de niños muy pequeños con sarcoidosis sistémicas que ponen en duda dicha clasificación, tal y como ocurre en el caso que se aporta, que además mostró una forma de inicio no habitual.

Se trataba de un niño de 3 años de edad remitido por estancamiento en su desarrollo ponderoestatural, anorexia, estreñimiento,



Figura 1. Hipotrofia muscular generalizada y presencia de tumoraciones blandas en ambos carpos.

debilidad muscular y alteraciones en la deambulación. De la exploración al ingreso destacaba un peso y una talla disminuidos, una hipotrofia muscular generalizada y la presencia de tumoraciones blandas en ambos carpos (fig. 1).

Los datos analíticos más importantes fueron las cifras elevadas de calcio sérico total e iónico. Se detectó hipercalcemia, y una ecografía renal mostró una nefrocalcinosis bilateral. Otros hallazgos relevantes fueron unos valores de parathormona (PTH) intacta indetectables y una elevación importante de los metabolitos de la vitamina D. La radiografía y tomografía computarizada (TC) torácicas fueron normales, y la prueba de Mantoux, negativa. Descartado el aporte exógeno, el niño fue diagnosticado de intoxicación endógena por vitamina D de causa desconocida. El paciente siguió tratamiento con hiperhidratación, diuréticos y corticoides, y fue dado de alta con normocalcemia. En los 3 meses siguientes ingresó en dos ocasiones más por el mismo cuadro.

Cuatro meses después de la primera consulta comenzó con inflamación de rodillas, tobillos, codos y caderas, hepatomegalia, microadenopatías generalizadas, febrícula y velocidad de sedimentación globular (VSG) muy elevada, sin enrojecimiento cutáneo. Se realizó una biopsia de la sinovial de una rodilla, en la que se observó un infiltrado inflamatorio inespecífico, y de un ganglio linfático inguinal que demostró la existencia de granulomas no caseificantes con células gigantes con cuerpos conchoides compatibles con sarcoidosis. Los niveles de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) estaban muy elevados. Un examen oftalmológico demostró la presencia de iridociclitis bilateral.

Fue tratado con ibuprofeno y con metilprednisolona durante 3 meses, remitiendo el cuadro clínico y bioquímico. El seguimiento posterior es de normalidad absoluta.

La sarcoidosis en la infancia tiene dos formas de presentación clínica. Una, clásica o tardía, que se presenta principalmente en adolescentes, y es similar a la del adulto pero con mejor pronóstico. Se manifiesta como un cuadro sistémico, que afecta principalmente a los pulmones en forma de nódulos parahiliares bilaterales, al sistema reticuloendotelial con adenopatías generalizadas y a las grandes articulaciones con inflamación. La otra forma es de inicio precoz y afecta a niños menores de 4 años con una tríada consistente en enrojecimiento cutáneo, uveítis y poliartritis. El pulmón raramente resulta comprometido¹. Su curso a largo plazo es menos predecible, pero no tan benigno como la forma anterior, pues se han descrito importantes complicaciones e incluso la muerte por alteraciones cardíacas². No todos los autores aceptan esta clasificación³, pues se han des-