

cían en el lado derecho y en el único paciente con pseudoartrosis clavicular izquierda asociaba una dextrocardia)².

La lesión está presente desde el momento del nacimiento y el lugar más frecuente de localización es en el tercio externo clavicular². Cursa de forma asintomática en la mayoría de los casos, con una movilidad perfectamente conservada de este miembro. Este hecho hace que la mayor parte de las veces la sospecha diagnóstica surja en las revisiones periódicas realizadas al niño, cuando en la exploración del aparato locomotor se detecta en la clavícula una prominencia ósea de tamaño variable, no dolorosa, que corresponde a la zona de la pseudoartrosis. Otras veces son los padres los que consultan al pediatra ante este hallazgo casual. Con el crecimiento del niño la tumoración ósea aumenta de tamaño haciéndose más evidente.

Es necesario un estudio radiológico para confirmar el diagnóstico. Habitualmente hay que establecer el diagnóstico diferencial con las pseudoartrosis postraumáticas, que presentan en la imagen radiográfica una reacción esclerosa en los extremos en torno al foco de pseudoartrosis e indicios de formación del callo de fractura, imágenes que no aparecen nunca en las formas congénitas, cuyos extremos óseos tienen los bordes regulares y redondeados^{5,6}.

Se observa, en las arteriografías realizadas a algunos de estos niños, que la arteria está siempre debajo de la pseudoartrosis y que es frecuente una primera costilla muy alta y/o la presencia de costillas cervicales⁵. Estas observaciones apoyan la teoría que sostiene la presencia de una arteria subclavia demasiado alta como determinante de la producción de la pseudoartrosis congénita.

En la mayor parte de los casos no es necesario instaurar tratamiento. Sólo cuando cursa con clínica manifiesta (dolor o cuadros de compresión neurovascular) o es asintomática pero produce una importante alteración estética se recurre a la cirugía como única posibilidad terapéutica, consiguiendo excelentes resultados. La mayoría de los cirujanos coinciden en que la edad ideal para realizar la intervención está entre los 3 a 5 años². El tratamiento quirúrgico busca la liberación del paquete neurovascular y la osteosíntesis de la clavícula. La técnica con mayores posibilidades de éxito es una reducción abierta y fijación interna con placa y tornillos e injerto de hueso ilíaco autólogo^{2,3}. En el postoperatorio se debe mantener una inmovilización del miembro afectado con un vendaje cuello-puño durante 3-6 semanas. La placa se puede retirar a los 12 o 24 meses, cuando sea evidente la consolidación radiológica.

La relevancia de los casos presentados radica en que, siendo una malformación de etiología aún no completamente conocida, se trata del primer caso descrito en gemelos en la literatura médica revisada, lo que viene a apoyar la base genética del proceso. Por otro lado, es interesante conocer su existencia como diagnóstico diferencial de una entidad tan frecuente en la práctica pediátrica como la fractura de clavícula obstétrica, en la que habría que pensar de entrada ante la palpación de una tumoración clavicular en un recién nacido, sin necesitarse una radiografía. La pseudoartrosis debería empezar a considerarse ante la ausencia de callo de fractura al cabo de unos meses, manteniéndose la palpación los bordes separados. En este caso estaría indicada la realización de una radiografía, que daría el diagnóstico. Otro dato que puede ayudar es que las fracturas suelen localizarse en el tercio medio de la clavícula⁶ y la pseudoartrosis en el tercio externo y casi siempre en el lado derecho.

**M.A. Fernández-Cuesta Valcarce,
J.M.^a Pascual Pérez, M.^aL. López Gabriel
y C. de Hoyos López**

Centro de Salud Juan de la Cierva. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. M.A. Fernández-Cuesta Valcarce.
Avda. D. Juan de Borbón, 1, portal 7, 4.^a A.
28903 Getafe. Madrid. España.
Correo electrónico: miguelc.cuesta@wanadoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Cadillac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP, Pouliquen JC, Rigault P. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: 25 childhood cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000;86:575-80.
2. James H. Beaty. Congenital Anomalies of Trunk and Upper Extremity. S. Canale. J. Beaty. Operative pediatrics orthopaedics, 1.^a ed. London: Mosby-Year Book, 1991; p. 1067-9.
3. Schnall SB, King JD, Marrero, G. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: A Review of the Literature and Surgical Results of Six Cases. *J Pediatr Orthopaedics* 1988;8:316-21.
4. Price BD, Price CT. Familial congenital pseudoarthrosis of the clavicle: Case report and literature review. *Iowa Orthop J* 1996;16:153-6.
5. López-Durán L. Malformaciones congénitas del miembro superior. En: López-Durán L. Traumatología y ortopedia. Colección pregrado patología quirúrgica, 2.^a ed. Madrid: Luzán, 1995:387-8.
6. Congenital pseudoarthrosis of clavicle. En: *Wheeless' Textbook of Orthopaedics*. Disponible en: <http://wheeless.orthoweb.be/orthop/53.htm>. Acceso 25 May 2001.

Ligadura de varices en pacientes pediátricos

Sr. Director:

La ligadura endoscópica de varices esofágicas (LEVE) es un procedimiento terapéutico seguro y eficaz para el tratamiento del episodio agudo y la prevención de la recidiva hemorrágica^{1,2}. En el adulto, debido a la menor tasa de complicaciones, ha desplazado a la escleroterapia como técnica endoscópica de elección³. Sin embargo, hay poca experiencia sobre la realización de la LEVE en pacientes pediátricos.

En esta serie de casos se refleja nuestra experiencia en cuanto a la aplicabilidad, seguridad y resultados de la LEVE en pacientes pediátricos con hemorragia digestiva por varices esofágicas.

Durante los años 1998-2001 fueron remitidos 4 pacientes a la Unidad de Endoscopias de la Unidad Clínica de Aparato Digestivo del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba, 2 niños y 2 niñas con edades comprendidas entre los 7 y los 10 años. Las 2 niñas tenían varices esofágicas secundarias a fibrosis hepática congénita sin afectación de la función hepática. Los 2 niños presentaban varices esofágicas secundarias a cirrosis hepática por fibrosis quística y atresia de vías biliares extrahepáticas. Este último paciente tenía practicada una derivación tipo Kasai no funcionante que le originó una cirrosis secundaria. Todos los pacientes habían sangrado previamente y a todos se les había realizado con anterioridad alguna sesión de escleroterapia.

TABLA 1. Datos de los pacientes

	Sexo/edad	Diagnóstico previo	Sangrados previos/tratamiento	Varices Número/grado	Varices ligadas	Control endoscópico
Paciente 1	M/8	Fibrosis hepática congénita	Sí/esclerosis	2/II	2	Erradicación varices esofágicas
Paciente 2	M/7	Fibrosis hepática congénita	Sí/esclerosis	2/I,II	2	Erradicación varices esofágicas
Paciente 3	V/10	Cirrosis hepática. FQ	Sí/esclerosis	3/II	3	Erradicación varices esofágicas
Paciente 4	V/9	AVBEH	Sí/esclerosis. Kasai	2/III	2	Persisten varices esofágicas

AVBEH: atresia de vías biliares extrahepáticas; FQ: fibrosis quística.

El procedimiento fue explicado previamente a los padres, haciendo hincapié en que la mayoría de los resultados encontrados hasta ahora se han dado en adultos, pero que esta técnica tiene potenciales ventajas en la edad pediátrica. Se realizaron en total cinco sesiones, tres con sedación profunda con control de anestesista y dos con anestesia general e intubación orotraqueal. Todas las ligaduras se practicaron de forma electiva, usándose un endoscopio convencional de adultos Olympus IT130 o IT140 y dispositivo multibandas MBL-6 de Wilson-Cook®. Los endoscopistas no consideraron de excesiva dificultad el paso por el esfínter esofágico superior. La relación varices esofágicas observadas/ligadas (n.º de bandas) fue en cada caso de 2/2, 2/2, 3/3, 2/2. En 3 pacientes se comprobó la erradicación de las varices en un control endoscópico realizado dentro de los 3 meses siguientes. En el paciente con atresia de vías biliares y cirrosis persistían varices esofágicas grado II/III y desarrolló varices gástricas en fundus. Una de las pacientes precisó una segunda sesión a los 11 meses de la primera por recidiva hemorrágica (relación 1/1). Como complicaciones cabe destacar una hemorragia leve autolimitada y dolor torácico leve en todos los pacientes que cedió con analgesia convencional. Los datos de los pacientes se exponen en la tabla 1.

En pacientes pediátricos hay poca experiencia sobre la LEVE y son escasos los estudios que comparan sus resultados con la escleroterapia, que es el procedimiento habitual aplicado en estos enfermos. Posiblemente el temor a las complicaciones que se deriven de la técnica y, por supuesto, la menor frecuencia de varices esofágicas en niños han favorecido la escasa difusión de la LEVE en estos pacientes.

Hay trabajos que avalan la LEVE como una técnica segura y eficaz en el tratamiento del episodio agudo y la prevención del resangrado de varices esofágicas en pacientes pediátricos^{4,9}, y tan sólo en un estudio se ha encontrado que sea efectiva en la prevención primaria del sangrado⁴.

Aunque no está exenta de complicaciones como dolor torácico, sangrado, perforación esofágica o neumonía, éstas son menos frecuentes y menos graves que con la escleroterapia³. En nuestra experiencia, aunque limitada, sólo hubo una hemorragia leve que se autolimitó sin precisar tratamiento y dolor torácico tras las sesiones, que respondió a analgésicos y no retrasó la reintroducción a la dieta. La tasa de erradicación inicial de varices esofágicas publicada, el número de tratamientos requeridos para la erradicación y la tasa de complicaciones son equiparables a datos de ensayos controlados en pacientes adultos⁵. De nuestros enfermos, sólo uno no respondió y de los tres que respondieron, dos lo hicieron con una sola sesión.

La LEVE se ha demostrado eficaz en niños con varices esofágicas con independencia de la causa que produzca la hipertensión portal⁷. La patogenia del desarrollo de varices esofágicas en niños es similar a la del adulto, aunque las causas varían. Éstas pueden dividirse en:

1. Obstrucción portal prehepática (trombosis portal, cavernomatosis portal, cateterización de la vena umbilical, etc.).
2. Obstrucción portal intrahepática (cirrosis por AVBEH, fibrosis quística, colangitis esclerosante, etc.).
3. Obstrucción portal suprahepática (síndrome de Budd-Chiari [estados de hipercoagulabilidad]).

Por último, cabe señalar que recientemente se ha publicado un estudio prospectivo sobre LEVE usando un dispositivo multibandas convencional similar al empleado en nuestros casos y sin complicaciones⁹. Como conclusiones de nuestra experiencia parece ser que la LEVE es un procedimiento seguro y eficaz en pacientes pediátricos, debe contemplarse como alternativa a la escleroterapia, en casos seleccionados puede practicarse bajo sedación profunda y puede realizarse con el endoscopio convencional y el dispositivo multibandas usados en adultos.

**D.J. Pérez de Luque^a, A. González Galilea^b,
C. Gálvez Calderón^a, A. Naranjo Rodríguez^a,
F. Pastor Moreno^b y F. Sánchez Ruiz^b**

Unidades ^aClínica de Aparato Digestivo
y ^bGastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario
Reina Sofía. Córdoba. España.

Correspondencia: Dr. J. Pérez Luque.
Unidad Clínica de Aparato Digestivo.
Unidad de Gastroenterología Pediátrica.
Hospital Universitario Reina Sofía.

Avda. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba. España.
Correo electrónico: www.diges@hrs.sas.junta-andalucia.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Laine L, Cook D. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for treatment of esophageal variceal bleeding. A meta-analysis. *Ann Int Med* 1995;123:280-7.
2. Goff JS, Stiegmann GV, Reveille RM. Three year experience with endoscopic variceal ligation for treatment of bleeding varices. *Endoscopy* 1992;24:401-4.
3. Siegmann GV, Goff JS, Mchaletz-Onody P, Korula J, Lieberman D, et al. Endoscopic sclerotherapy as compared with endoscopic ligation of bleeding esophageal varices. *N Engl J Med* 1992;326:1527-32.
4. Cano I, Urruzuno P, Medina A, Vilarinho E, Benavent MI, Manzanera J, et al. Treatment of esophageal varices by endoscopic ligation in children. *Eur J Pediatr Surg* 1995;5:299-302.
5. Fox VL, Carr-Locke DL, Connors PA, Leichtner AM. Endoscopic ligation of esophageal variceal in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995;20:202-8.

6. Karrer FM, Holland RM, Allshouse MJ, Lilly JR. Portal vein thrombosis: Treatment of variceal hemorrhage by EVL. *J Pediatr Surg* 1994;29:1149-51.
7. Price MR, Santorelli KH, Karrer FM, Narkewicz MR, Sokol RJ, Lilly JR. Management of esophageal variceal in children by EVL. *J Pediatr Surg* 1996;31:1056-9.
8. Nijhawan S, Patni T, Sharma U, Rai RR, Miglani N. EVL in children. *J Pediatr Surg* 1995;30:1455-6.
9. Mckiernan PJ, Beath SU, Davison SM. A prospective study of endoscopic esophageal variceal ligation using a multiband ligator. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:207-11.

Intoxicación por nitroprusiato

Sr. Editor:

El nitroprusiato sódico (NTS) es un fármaco vasodilatador venoso y arterial ampliamente usado. Debido a su inicio inmediato, a su fácil administración y titulación se emplea ampliamente para el control de la presión arterial. A pesar de su relativa seguridad, su uso no está exento de complicaciones, de las cuales la más importante es la intoxicación por cianuro. Esto se debe a que el NTS está formado por 5 grupos cianuros, de modo que al metabolizarse quedan libres. Si se sobrepasa la capacidad fisiológica de tamponar estos grupos cianuros, se producirá intoxicación y la hipoxia tisular resultante.

Se trataba de un lactante de mes y medio de edad diagnosticado de canal auriculoventricular parcial y coartación de aorta que había sido intervenido de esta última. En el postoperatorio desarrolló hipertensión arterial (140/80), por lo que se inició tratamiento con nitroprusiato (dosis inicial de 1 µg/kg/min). A partir de las 12 h de la perfusión, la presión arterial (PA) fue aumentando, lo cual requirió aumentar la perfusión de NTS hasta dosis máxima de 5,5 µg/kg/min. La perfusión de NTS fue mantenida durante un total de 36 h. Du-

rante este período sólo cabe destacar la excesiva somnolencia del paciente (atribuida a la perfusión de morfina usada) y la aparición de una arritmia autolimitada (cambio en el segmento ST de pocos segundos de duración) cuando el paciente llevaba 30 h de tratamiento.

Tras 6 h sin tratamiento con NTS el paciente presentó crisis convulsivas tratadas con midazolam y fenobarbital. Coincidiendo con una nueva crisis, el paciente sufrió parada cardiorrespiratoria que necesitó intubación y maniobras de reanimación. Se produjo un progresivo deterioro hemodinámico con necesidad de volumen y fármacos vasoactivos (dopamina y noradrenalina). Neurológicamente el paciente presentaba un cuadro compatible con encefalopatía hipoxicoisquémica grave (hipotonía, desconexión del medio, falta de succión y fijación de la mirada). Las determinaciones analíticas sanguíneas fueron anodinas, salvo una acidosis láctica (pH, 7,30; HCO₃, 15; EB, -12; ácido láctico, 7,2). El cuadro brusco de deterioro neurológico y hemodinámico sin causa aparente, hizo sospechar la posibilidad de intoxicación por cianuro (cuadro de hipoxia tisular grave con compromiso neurológico y cardíaco) y se administró hidroxocobalamina por vía intramuscular con lo que se produjo una mejoría espectacular desde el punto de vista neurológico. Al alta de nuestra unidad presentaba una mínima paresia residual en miembro superior derecho con hipotonía axial leve. Retrospectivamente los valores de cianuro fueron paradójicamente normales (fueron extraídos 8 h después del cese del NTS pero la semivida del cianuro es de 18-60 h), aunque se observó un aumento de la metahemoglobinemia hasta el 3,8% (normal < 2%).

El mecanismo de la intoxicación por NTS se produce por la acumulación de cianuro (fig. 1): al reaccionar la oxihemoglobina con el NTS produce metahemoglobina y cianuro. Su principal vía de detoxificación son las enzimas hepáticas que transforman el tiocianato en tiocianato, poco tóxico, y la eliminación renal. En caso de acumulación excesiva de cianuro éste se une a la citocromo oxidasa mitocondrial bloqueando la fosforilación oxidativa y produciendo hipoxia celular. La hidroxocobalamina actúa uniéndose al grupo cianuro y produciendo cianohemoglobina, que no es tóxica y se elimina vía renal.

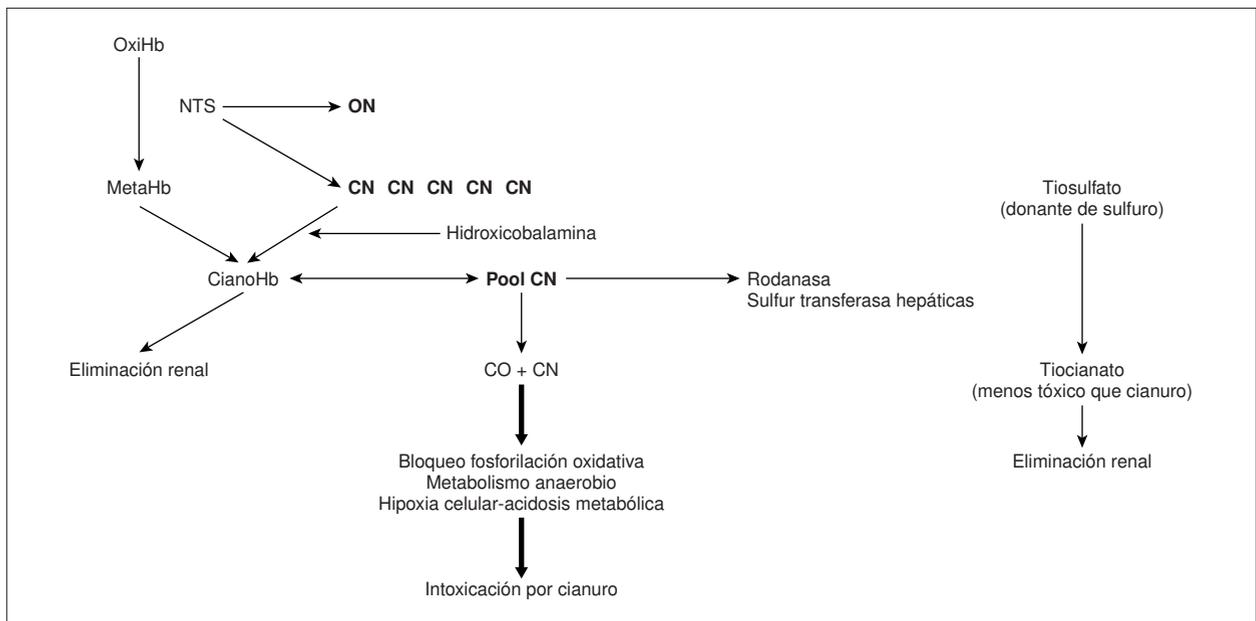


Figura 1. Metabolismo del nitroprusiato. OxiHb: oxihemoglobina; NTS: nitroprusiato; ON: óxido nítrico (efecto vasodilatador del NTS); CN: radical cianuro; MetaHb: metahemoglobina; Cianohb: cianohemoglobina; CO: citocromo oxidasa mitocondrial.