

la analítica del ingreso es anodina, no obstante, se inicia antibioterapia con ampicilina y gentamicina por riesgo de sepsis vertical. Ante el crecimiento de *L. monocytogenes* en el hemocultivo del niño se realiza estudio de LCR en que se observa pleocitosis de polimorfonucleares. El cultivo es negativo, probablemente por el inicio precoz de antibioterapia empírica. Se mantiene tratamiento antibiótico 14 días. Tanto el niño como la madre tuvieron evolución satisfactoria. Se desconoce el origen de la infección.

**Caso 4:** neonato a término de 8 h de vida con fiebre y letargia. No se pauta tratamiento antibiótico intraparto a pesar de que la madre presenta fiebre. En la analítica del niño se objetiva PCR elevada y la punción lumbar es negativa. Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina con una rápida mejoría clínica. El tratamiento se mantiene 14 días. Se aísla en el hemocultivo *L. monocytogenes*. La madre, que se mantiene asintomática, no refiere ingesta de alimentos sospechosos.

*L. monocytogenes* es un bacilo grampositivo con una distribución ubicua en la naturaleza<sup>1-3</sup>. El paso al hombre se produce por ingesta de frutas y vegetales crudos contaminados o productos extraídos de animales afectados, como leche sin pasteurizar, quesos frescos y carne poco cocinada. En los últimos años la comida precocinada se ha colocado a la cabeza como fuente de contagio<sup>1,2</sup>. En muchas ocasiones no se identifica el alimento contaminado por el largo periodo de incubación y la gran variedad de alimentos implicados<sup>3</sup>. Las gestantes son muy susceptibles a la infección debido al descenso de la inmunidad celular propio de la segunda mitad del embarazo<sup>2,4</sup>. La manifestación clínica materna más frecuente es un cuadro seudogripal. La colonización placentaria causa corioamnionitis con adelantamiento del parto y/o aborto<sup>2</sup>. El contagio del recién nacido sucede por paso transplacentario de bacterias, por vía ascendente o por contacto en el parto<sup>1,2,5</sup>. Se describen dos cuadros: temprano y tardío. El primero se caracteriza por una sepsis vertical en neonato prematuro y el segundo, por meningitis en niño a término de más de 3 días de vida<sup>2,4,5</sup>. El tratamiento neonatal siempre debe incluir ampicilina intravenosa y se recomienda asociar gentamicina por tener efecto sinérgico<sup>2,5,6</sup>.

doi:10.1016/j.anpedi.2008.11.001

Concluimos que, al igual que se insiste a las gestantes en evitar alimentos susceptibles de infección por toxoplasma, se debe recomendar medidas establecidas por la Food and Drug Administration (FDA) para reducir el contagio de *L. monocytogenes*: evitar los alimentos descritos, contacto con ganado, ingerir los alimentos precocinados precocinadamente y limpiar la nevera y los útiles de cocina con frecuencia<sup>1,6</sup>.

## Bibliografía

1. Ramaswamy V, Cresence V, Rejitha J, Lekshmi M, Dharsana KS, Priya S. Listeria-review of epidemiology and pathogenesis. *J Microbiol Immunol Infect*. 2007;40:4-13.
2. Posfay-Barbe K, Wald E. Listeriosis. *Pediatr Rev*. 2004;25:151-9.
3. López L, Gaztelurrutia L, Martínez I, Aguirrebengoa K, Valls A, Hernández JL. Listeriosis. Estudio de 16 años en un hospital terciario en España. *Rev Panam Infectol*. 2007;9:30-7.
4. Mylonakis E, Paliou M, Hohmann E, Calderwood S, Wing E. Listeriosis during pregnancy: a case series and review of 222 cases. *Medicine*. 2002;81:260-9.
5. Ballabriga A, Gallart-Catalá A, Arcalis L, Almar J. Listeriosis neonatal. En: Sanchez Villares editor. *Pediatría Básica*. 1.ª ed. Madrid: Idepsa; 1980. p. 199-208.
6. Sala P. Listeriosis. En: Corretger JM, Cruz-Hernández M, Gonzalez-Hachero J, Moraga FA, editors. *Infectología pediátrica*. 1.ª ed. Barcelona: Espaxs; 2006. p. 199-203.

M. Costa Romero\*, P. Toyos García, G.D. Coto Cotallo, B. Fernández Colomer y J.B. López Sastre

*Servicio de Neonatología, Departamento de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España*

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [marta\\_costar@yahoo.es](mailto:marta_costar@yahoo.es) (M. Costa Romero).

## Protocolo de ventilación no invasiva neonatal: cuidado al recomendar presiones demasiado bajas

### Neonatal non-invasive ventilation protocol: Care in recommending too low pressures

*Sr. Editor:*

En primer lugar, es necesario agradecer a los autores de la referida carta el interés y el entusiasmo en plantear controversias sobre aspectos tan importantes como la ventilación no invasiva (VNI) neonatal<sup>1</sup>.

El Grupo Respiratorio y Surfactante de la Sociedad Española de Neonatología que ha elaborado estas recomen-

daciones está formado por un grupo de neonatólogos pertenecientes a los hospitales con mayor experiencia en el uso de esta modalidad de soporte respiratorio en neonatos. Estas recomendaciones reflejan el consenso alcanzado en diferentes reuniones, tras una revisión crítica de la literatura médica pertinente para incluir las mejores pruebas científicas disponibles sobre el tema.

A continuación se comentan los aspectos específicos que se describen en la carta.

### Programación de la presión continua positiva en las vías respiratorias por vía nasal

No cabe ninguna duda de la utilidad que tiene la carta mencionada anteriormente al recordar los efectos

fisiológicos, tanto positivos como negativos, de la CPAPN (*nasal continuous positive airway pressure* 'presión continua positiva en las vías respiratorias por vía nasal'), y que son bien conocidos. Esta recomendación, que se considera puramente arbitraria, está respaldada por muchos años de experiencia clínica y por la revisión del tema a cargo del grupo que la recomienda.

La utilización de CPAPN en el tratamiento inicial del recién nacido de muy bajo peso no pretende evitar la intubación ni optimizar el reclutamiento pulmonar mediante incrementos de presión. Pretende solamente evitar el desreclutamiento pulmonar de un pulmón mal adaptado a la vida extrauterina. Si esto no se consigue con presiones bajas, fisiológicamente conviene realizarlo mediante la administración precoz de un agente tensioactivo más que con presiones elevadas en la vía aérea, ya que el pulmón inmaduro tiene distintas constantes de tiempo y esto puede aumentar considerablemente el riesgo de fuga aérea. Hace varias décadas, antes de disponer de un agente tensioactivo y de ventiladores precisos, se utilizaba ampliamente CPAPN con presiones elevadas de 8, 10 o 12 cm de agua (H<sub>2</sub>O), pero los resultados eran mucho peores que los actuales. Hoy nadie pretende reclutar el pulmón inmaduro de un recién nacido solamente con VNI y presiones elevadas. Se sabe que no se debe ventilar ni permitir un excesivo trabajo respiratorio espontáneo sin conseguir un reclutamiento pulmonar adecuado, pero si se necesita reclutar un pulmón inmaduro, debe realizarse pronto y con un agente tensioactivo natural exógeno.

Respecto al trabajo de Morley et al<sup>2</sup>, los autores lo consideran como el trabajo más importante realizado en VNI neonatal, ya que en él se compara el uso precoz de CPAPN en los primeros 5 min de vida con una presión inicial de 8 cm de H<sub>2</sub>O con la ventilación mecánica en neonatos pretérmino de 25 a 28 semanas de edad gestacional. No se encontraron diferencias significativas para los objetivos primarios del estudio, la displasia broncopulmonar y la muerte. Sin embargo, hay que destacar el aumento significativo de la tasa de neumotórax del grupo que recibió tratamiento con CPAPN; esto puede ser, precisamente, debido a la aplicación de presiones demasiado elevadas. El resto de las referencias que se aportaron tienen un número reducido de pruebas, presentan deficiencias metodológicas y una aportación escasa de casos<sup>3-5</sup>.

A falta de mejores pruebas científicas, el uso de la CPAPN debe ajustarse a la evolución de la enfermedad respiratoria y, por tanto, debe ser diferente en cada momento. Se parte de la base de que su aplicación tiene que ser correcta con la posición adecuada de la interfase y la vía aérea del neonato.

Se reitera la recomendación de que la presión inicial debe ser de 4 a 5 cm de H<sub>2</sub>O en neonatos inmaduros y que deben realizarse aumentos progresivos de acuerdo con el volumen pulmonar y la respuesta en la oxigenación del sujeto.

En resumen, puede decirse que no hay pruebas de que presiones de inicio superiores a las que recomiendan los autores de la presente carta mejoren el pronóstico respiratorio tardío y la mortalidad en el período neonatal, pero aumentan la frecuencia de aparición de neumotórax y no disminuyen el desarrollo de la enfermedad pulmonar crónica en estos sujetos. Seguramente no es necesario recordar que en estos sujetos tan inmaduros, la aparición de neumotórax es una complicación que puede tener

consecuencias devastadoras (hemorragia intraventricular, colapso cardiovascular, etc.).

## Dispositivos e interfases

El segundo aspecto para discutir se refleja bien en las conclusiones de otro artículo de Morley et al<sup>6</sup>, que afirman que se necesitan estudios aleatorizados bien planificados para determinar cuál es la mejor interfase y el mejor generador de presión. Diríjase los autores de la referida carta al apartado «Resumen de la evidencia» de las recomendaciones publicadas, en el que se describe que sólo hay pruebas de que las interfases cortas binasales son superiores a las mononasales en el «destete» de la ventilación mecánica del síndrome de dificultad respiratoria del prematuro<sup>7</sup>. No hay pruebas de que a largo plazo haya diferencias entre los sistemas usados para aplicar la CPAPN<sup>8</sup>.

## Humidificación

En este punto puede decirse que en la actualidad no hay ningún estudio que determine cuáles son la humedad y la temperatura adecuadas en un dispositivo de VNI neonatal.

En el neonato, normalmente el flujo de gas que pasa por la vías aéreas superior e inferior en respiración espontánea es de, aproximadamente 0,3 l/kg/min, por lo que resulta fácil comprender la dificultad de mantener una temperatura y una humedad correctas para los flujos de gas administrados en VNI neonatal de entre 6 y 12 l/min.

En cuanto a la humedad, todos los dispositivos actuales de acondicionamiento de la mezcla de gases utilizan humedad relativa «alta», muy próxima al 100%.

En estos dispositivos, la temperatura y el flujo de gas deben controlarse y mantenerse dentro de valores adecuados. La temperatura del gas debería ser cercana a la corporal.

Lo que sí debe evitarse es la condensación de agua en las líneas inspiratoria y espiratoria con sistemas de calentamiento de gas en las tubuladuras.

## «Destete»

Como seguramente se sabe, no hay pruebas de cuál es la forma más eficaz de retirar el soporte de VNI. Sin embargo, de acuerdo con la experiencia en el tratamiento de sujetos inmaduros, el «destete» debe ser lento y progresivo, debido no sólo a la enfermedad respiratoria sino también a otros aspectos que se asocian a la propia prematuridad, como las pausas de apnea, la persistencia del conducto arterioso, las alteraciones hemodinámicas, etc. Puede afirmarse que el sujeto es el que marca la velocidad del «destete», y el médico debe saber interpretarlo (oxigenación, trabajo respiratorio, ritmo respiratorio, etc.). No cabe duda de que se necesita experiencia clínica en el tratamiento de estas afecciones y en estas primeras edades de la vida para saber cuándo y cómo debe retirarse la VNI.

En esta carta se ha pretendido aclarar con éxito las dudas de los autores de la referida carta en cuanto a los aspectos en los que, al no haber pruebas científicas, se ha optado por proponer las recomendaciones de un grupo de expertos. En el apartado «Resumen de la

evidencia» de las recomendaciones publicadas, se reflejan con claridad los aspectos en los que la investigación clínica ha aportado ya pruebas que permiten hacer conclusiones válidas y, sobre todo, las áreas en las que se precisan más y mejores estudios clínicos prospectivos multicéntricos de gran tamaño.

## Bibliografía

- Martinón-Torres F, Medina Villanueva A, Martí Pons O. Protocolo de ventilación no invasiva neonatal: cuidado con recomendar presiones demasiado bajas. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69:577-8.
  - Morley CJ, Davis PG, Doyle LW, Brion LP, Hascoet JM, Carlin JB. Nasal CPAP or intubation at birth for very preterm infants. *N Engl J Med*. 2008;358:700-8.
  - Elgellab A, Riou Y, Abbazine A, Truffert P, Matran R, Lequien P, et al. Effects of nasal continuous positive airway pressure (CPAP-N) on breathing pattern in spontaneously breathing premature newborn infants. *Intensive Care Med*. 2001;27:1782-7.
  - Kamper J, Ringsted C. Early treatment of idiopathic respiratory distress syndrome using binasal continuous positive airway pressure. *Acta Paediatr Scand*. 1990;79:581-6.
  - Gregory GA, Kitterman JA, Phibbs RH, Tooley WH, Hamilton WK. Treatment of the idiopathic respiratory-distress syndrome with continuous positive airway pressure. *N Engl J Med*. 1971;284:1333-40.
  - Morley, Colin J, Davis, Peter G. Continuous positive airway pressure: Scientific and clinical rationale. *Current Op Pediatr*. 2008;20:119-24.
  - De Paoli AG, Davis PG, Faber B, Morley CJ. Devices and pressure sources for administration of nasal continuous positive airway pressure (CPAP-N) in preterm neonates. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008, Issue 1. Art. No: CD002977. doi:10.1002/14651858.CD002977.
  - Liptsen E, Aghai ZH, Pyon KH. Work of breathing during nasal continuous positive airway pressure in preterm infants: A comparison of bubble vs variable-flow devices. *J Perinatol*. 2005;25:453-8.
- F. Castillo Salinas\*, D. Elorza, M.L. Franco, J. Fernández, M. Gresa, A. Gutierrez, I. López de Heredia, X. Miracle, J. Moreno y A. Losada

Grupo Respiratorio y Surfactante de la Sociedad Española de Neonatología

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: felixpapa@yahoo.es (F. Castillo Salinas).

doi:10.1016/j.anpedi.2008.11.021

## Síndrome de Miller-Dieker

### Miller-Dieker syndrome

*Sr. Editor:*

El síndrome de Miller-Dieker es una variedad de la lisencefalia, donde el cerebro se presenta con pocas circunvoluciones o ninguna, por lo que también se conoce como «cerebro liso»<sup>1-6</sup>.

Hay distintos grados de afección, desde formas más leves con paquigiria y persistencia de circunvoluciones hasta aquellas más graves con agiria completa<sup>1-6</sup>.

Pueden distinguirse dos tipos anatómicos de lisencefalia. El tipo I presenta una corteza cerebral similar a la de un feto de unas 12 semanas de gestación, donde se aprecia una capa marginal más externa con pocas células, una capa celular difusa que contiene neuronas piramidales y de otro tipo características de las capas inferiores de la corteza, una zona de neuronas heterotópicas en columnas y una banda más interna de sustancia blanca. En la lisencefalia tipo II el aspecto es muy distinto, las meninges están engrosadas y adheridas a la superficie cortical y sin circunvoluciones. La corteza se presenta como acumulaciones y disposiciones circulares de neuronas, sin organización o laminación reconocible, separadas por tabiques neurogliales y vasculares<sup>7-10</sup>.

Clínicamente se distinguen, dentro de la lisencefalia tipo I, una forma aislada y otra que conforma el síndrome de Miller-Dieker. La lisencefalia tipo II se clasifica en tres cuadros distintos: síndrome de Walker-Warburg, enfermedad

muscular-ocular-cerebral y distrofia muscular congénita de Fukuyama<sup>1-3,6,8,10</sup>.

Lactante seguido en la consulta desde los 3 meses por retraso psicomotor, y fenotipo peculiar, cráneo turricéfalo, micrognatia, nariz algo respingona y corta, orificios antevertidos, orejas de implantación baja. Primer hijo de padres sanos no consanguíneos. Embarazo controlado en su país de origen (Marruecos), que informan como normal. Parto sin incidencias, eutócico, vaginal. Peso al nacimiento: 2.200 g. Apgar 9/10.

A los 5 meses no consigue sostén cefálico, presenta un contacto visual defectuoso, hipotonía generalizada, tendencia a lateralización del cuello hacia la izquierda, microcefalia. Sin crisis convulsivas detectadas clínicamente, se aprecia en el electroencefalograma (EEG) alteraciones graves del trazado de base con amplitud alta y frecuencia rápida. A partir de los 6 meses comienza a presentar espasmos epilépticos compatibles con síndrome de West; en el EEG se aprecia hipsarritmia hipervoltada de difícil control clínico y electroencefalográfico, tratado con corticoides, así como diversos fármacos antiepilépticos. En la actualidad está controlado parcialmente con ácido valproico, vigabatrina y topiramato.

Al año de vida el sostén cefálico es nulo, con alteración cognitiva muy importante, con desconexión prácticamente absoluta del medio, hipertonia llamativa de músculos extensores paravertebrales con tendencia al opistótonos, e hipotonía de las cuatro extremidades.

En las pruebas de neuroimagen (resonancia magnética craneal realizada a los 6 meses de edad), se aprecia una ausencia prácticamente completa de giros y surcos en los lóbulos occipitales y parietales, alternando con