

rúrgico o en relación con la falla derecha en el síndrome de estrés respiratorio agudo (SDRA) en pacientes adultos.

Se trata de un agente inotrópico que aumenta la afinidad de la troponina C por el calcio (mayor contractilidad con menor precarga y poscarga), sin alterar la función diastólica ni aumentar el consumo de oxígeno.

El levosimendan mantiene su efecto hemodinámico hasta 7-9 días después de suspender la infusión.

Hasta el momento, si bien existen algunas comunicaciones del uso de levosimendan en niños, se limitan a estados de bajo volumen minuto relacionados con el posquirúrgico de cirugía cardiovascular y en miocarditis aguda^{7,8}.

Son pocas las comunicaciones del uso de levosimendan en sepsis en pediatría⁹. La desensibilización del miocardio al calcio sería el sustento de su uso en este contexto.

Las publicaciones sobre el uso de levosimendan en estados de *shock* séptico comienzan en el año 2001, con el estudio experimental en cerdos de Oldner y Konrad¹⁰, en el que encontraron que este fármaco previno la hipoperfusión sistémica e hipertensión pulmonar, mejorando la perfusión esplácnica.

En un ensayo clínico de Morelli et al¹¹ se aleatorizaron 28 pacientes con disfunción miocárdica inducida por sepsis a levosimendan o dobutamina. Fueron excluidos aquéllos con una fracción de eyección (FE) menor al 45% previa al ingreso. El levosimendan demostró mejorar todas las variables hemodinámicas medidas. Se destaca que la dosis de dobutamina utilizada en el protocolo fue llamativamente baja (5 µg/kg/min).

El levosimendan podría ser una alternativa para el tratamiento de los pacientes con disfunción miocárdica secundaria a sepsis que no responden a la terapéutica convencional, aunque se necesitan más estudios para avalar su uso en pediatría.

E. Monteverde, P. Neira y J. Farías

Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina.

Correspondencia: Dr. E. Monteverde.
Unidad de Cuidados Intensivos.
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
Gallo, 1330. Ciudad Autónoma
de Buenos Aires. Argentina.

Correo electrónico: ezequielmonteverde@yahoo.com.ar

BIBLIOGRAFÍA

1. Watson RS, Carcillo JA, Linde-Zwirble WT, Clermont G, Lidicker J, Angus DC. The epidemiology of severe sepsis in children in the United States. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167:695-701.
2. Ceneviva G, Paschall JA, Maffei F, Carcillo JA. Hemodynamic support in fluid-refractory pediatric septic shock. *Pediatrics.* 1998;102:e19.
3. Tabbutt S. Heart failure in pediatric septic shock: Utilizing inotropic support. *Crit Care Med* 2001;29 Suppl 10:S231-6.
4. Jardin F, Brun-Ney D, Auvvert B, Beauchet A, Bourdarias JP. Sepsis-related cardiogenic shock. *Crit Care Med.* 1990;18:1055-60.
5. Barton P, García J, Kouatli A. Hemodynamic effects of i.v. milrinone lactate in pediatric patients with septic shock. A prospective, double-blinded, randomized, placebo-controlled, interventional study. *Chest.* 1996;109:1302-12.
6. Song S-K, Kart IE, Ackerman JJ, Hotchkiss RS. Increased intracellular Ca²⁺: A critical link in the pathophysiology of sepsis? *Proc Natl Acad Sci.* 1993;90:3933-7.
7. Namachivayam P, Crossland DS, Butt WW, Shekerdemian LS. Early experience with levosimendan in children with ventricular dysfunction. *Pediatr Crit Care Med.* 2006;7:445-8.
8. Egan JR, Clarke AJ. Levosimendan for low cardiac output: A pediatric experience. *J Intensive Care Med.* 2006;21:183-7.
9. Carcillo JA. What's new in pediatric intensive care. *Crit Care Med* 2006;34 Suppl 9:S183-90.
10. Oldner A, Konrad D. Effects of levosimendan, a novel inotropic calcium-sensitizing drug, in experimental septic shock. *Crit Care Med.* 2001;29:2185-93.
11. Morelli A, De Castro S, Teboul J-L. Effects of levosimendan on systemic and regional hemodynamics in septic myocardial depression. *Intensive Care Med.* 2005;31:638-44.

Hipertensión intracraneal secundaria a neurocisticercosis

Sr. Editor:

Presentamos el caso de una niña de 8 años, de origen colombiano, con residencia en este país desde hace 6, que consulta por pérdida de fuerza en mano derecha de 6 días de evolución; asocia cefalea y vómitos en los últimos días, sin fiebre.

Se objetiva paresia en mano derecha. Fondo de ojo: papiledema bilateral.

Se realiza tomografía computarizada (TC) cerebral, y se objetivan dos lesiones quísticas parenquimatosas en lóbulos parietales.

A las 24 h de su ingreso, presenta deterioro neurológico brusco (Glasgow Coma Score de 6), por lo que se traslada a la unidad de cuidados intensivos pediátricos, y se conecta a ventilación mecánica.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, gasometría y proteína C reactiva (PCR) negativas.

Se repite TC cerebral, apreciándose las dos lesiones quísticas previamente descritas, con aumento del edema vasogénico perilesional, por lo que se inicia tratamiento con dexametasona.

Se realiza resonancia magnética (RM) cerebral (figs. 1 y 2), en la que se visualizan hasta seis lesiones quísticas con cápsula hipointensa en secuencias potenciadas en T2, y con realce en anillo tras la administración de contraste, sugestivas de neurocisticercosis en fase coloidal.

Se solicitan serologías para cisticercosis, toxoplasmosis y citomegalovirus, inmunoglobulina E (IgE) sérica, derivado proteico purificado (PPD) intradérmico y parásitos en heces, que resultan negativas. El electroencefalograma (EEG) evidencia foco de actividad parietal, sin crisis convulsivas clínicas constatadas.

Se solicita ecografía abdominal, ecocardiografía y radiografías de tórax y de extremidades inferiores; todas las exploraciones son normales.

Dada la clínica neurológica, los antecedentes epidemiológicos, la correlación con las pruebas de imagen y sospechándose neurocisticercosis, se inicia tratamiento con albendazol durante 10 días, asociándose fenitoína.

La paciente evoluciona satisfactoriamente; se le retira el soporte ventilatorio 24 h después, y presenta mejoría progresiva del déficit motor.

La neurocisticercosis, infección parasitaria endémica en América Central y del Sur, se está convirtiendo en una enfermedad emergente en nuestro país, debido a la inmigración.

Esta neuroparasitosis está causada por la forma larvaria de *Taenia solium*^{1,2} que tiene especial predisposición por el sistema nervioso central (SNC) formando estructuras quísticas que lesionan el tejido nervioso por su efecto masa o por la reacción inflamatoria que desencadenan. Estos quistes pueden localizarse también en el tejido subcutáneo, ojos, músculo esquelético y cardíaco y produciendo miositis y miocarditis.

Estudios epidemiológicos proponen que la fuente de transmisión más frecuente es la vía fecal-oral a través de un portador asintomático de *T. solium* adulta³.

Esta infección es menos frecuente en la edad pediátrica, el 0,5% en niños frente al 2% en la edad adulta⁴, y su prevalencia varía según las zonas. Los quistes pueden permanecer viables de 5 a 10 años, y cuando empiezan a degenerar causan reacción inflamatoria en la zona adyacente y se inicia la sintomatología en el huésped, hasta ese momento asintomático. La clínica es muy heterogénea, desde formas asintomáticas hasta cuadros graves de hipertensión intracraneal. El número, localización y viabilidad de los quistes, así como la respuesta inmunológica del huésped, son los factores que van a determinar el inicio y la gravedad de dicha clínica. Nuestra paciente presenta seis lesiones quísticas, y son las lesiones múltiples las más frecuentes en la edad adulta⁴.

Es sabido que la neurocisticercosis es la causa más frecuente de epilepsia adquirida en países en desarrollo. Las convulsiones son el primer síntoma en más del 70% de los casos, sobre todo en niños. La cefalea y la hipertensión intracraneal son manifestaciones más frecuentes en el adulto. Nuestra paciente empieza con un déficit motor focal, descrito en el 4% de los pacientes pediátricos³, presentando, además, signos de hipertensión intracraneal. El mecanismo patogénico de hipertensión intracraneal en el niño se debe a la reacción inflamatoria y al edema perilesional, siendo menos probable el mecanismo obstructivo del LCR⁴.

El diagnóstico es difícil de establecer con absoluta certeza, debido a que no existen unos criterios diagnósticos definitivos, la sensibilidad y especificidad de las pruebas serológicas en sangre y LCR son bajas, y la presencia simultánea de proglótides en las heces es infrecuente. La detección de antígenos específicos que determinen la viabilidad del quiste sigue en fase de investigación⁵; por lo tanto, el diagnóstico todavía requiere estudios de imagen. La presencia del escólex, como un nódulo excéntrico hiperdenso (TC) o hiperintenso (RM) es patognomónica de la neurocisticercosis.

Por otro lado, tampoco hay acuerdo en el régimen terapéutico óptimo ni en el tiempo de tratamiento⁶, aunque parece evidente que la resolución es más rápida con tratamiento antihelmíntico^{7,8}.

En nuestro caso se opta por albendazol 15 mg/kg/día durante 10 días, frente al praziquantel, porque se tolera mejor y parece que existe evidencia a su favor⁹, sobre todo en lesiones múltiples.

Otro punto de controversia es la asociación de tratamiento anticonvulsivo y la duración del mismo⁷. Algunos autores reco-

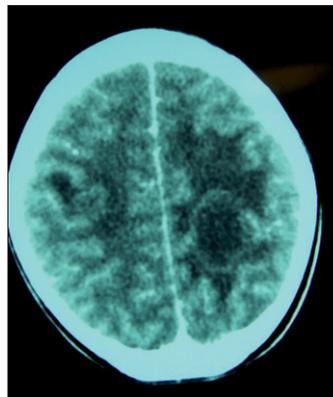


Figura 1. Imagen de TC axial con contraste que muestra las lesiones hipodensas intraparenquimatosas, que se realzan de forma periférica tras la administración de contraste. No hay desplazamiento de la línea media.

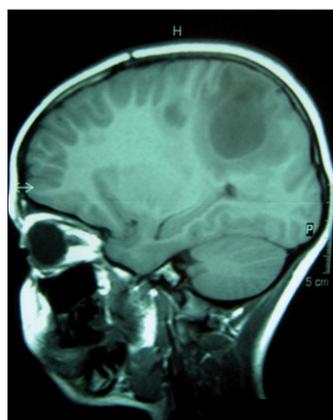


Figura 2. Imagen de RM sagital que muestra las lesiones quísticas en sustancia blanca subcortical localizadas en lóbulos parietales, con fina cápsula hipointensa en T2, sugestivas de neurocisticercosis en fase coloidal. También se realiza espectroscopia de las lesiones, objetivándose gráfica patológica no tumoral.

miendan tratamiento anticonvulsivo hasta permanecer 1 año sin crisis, con EEG normal; aunque el control parece relacionarse más con el cumplimiento del tratamiento, el tipo de crisis y la cronicidad de la enfermedad⁹, siendo las lesiones calcificadas un factor de riesgo para las crisis recurrentes.

Es importante destacar que este resurgimiento de la neurocisticercosis, la convierte en un problema de salud pública. La prevención primaria, mejorando las condiciones higiénico-sanitarias y la prevención secundaria, administrando tratamiento antihelmíntico a los portadores de *T. Solium*, son imprescindibles para interrumpir la cadena de contagio.

E. Vera de Pedro, A. Vereas Martínez, J. Pilar Orive, Y. López Fernández y E. Morteruel Arizkuren

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.
Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Correspondencia: Dra. E. Vera de Pedro.
Plaza Vascongadas n.º 3, 4.º D. 01002 Vitoria. Álava. España.
Correo electrónico: elenaver2005@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

- García HH, González AE, Evans CA, Gilman RH. *Taenia solium* cysticercosis. *Lancet*. 2003;362:547-56.
- García HH, Del Brutto OH. Neurocysticercosis: Updated concepts about an old disease. *Lancet Neurol*. 2005;4:653-61.

3. Alarcón F. Neurocisticercosis: etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Rev Neurol.* 2006;43:93-100.
4. Sáenz B, Ruiz-García M, Jiménez E, Hernández-Aguilar J, Suastegui R, Larralde C, et al. Neurocisticercosis: Clinical, radiologic and inflammatory differences between children and adults. *Pediatr Infect Dis J.* 2006;25:801-3.
5. Bobes R, Hernández C, Márquez M, Fragoso G, García E, Parkhouse R, et al. Subarachnoidal and intraventricular human neurocysticercosis: Application of fan antigen detection assay for the diagnosis and follow-up. *Trop Med Int Health.* 2006;11:943-50.
6. Proaño JV, Madrazo I, Avelar F, López-Félix B, Díaz G, Grijalva I. Medical treatment for neurocysticercosis characterized by giant subarachnoid cysts. *N Engl J Med.* 2001;345:879-84.
7. Pérez-López C, Isla-Guerrero A, Álvarez F, Budke M, Fernández-Miranda JC, Paz JF, et al. Actualización en el tratamiento de la neurocisticercosis. *Rev Neurol.* 2003;36:805-11.
8. Nash TH, Singh G, White AC, Rajshekhar V, Loeb JA, Pcoano JV, et al. Treatment of neurocysticercosis. *Neurology.* 2006;67:1120-7.
9. Del Brutto OH, Ross K, Coffey C, García HH. Meta-analysis: Cysticidal drugs for neurocysticercosis: Albendazol and praziquantel. *Ann Intern Med.* 2006;145:43-51.

Síndrome de Griscelli

Sr. Editor:

El síndrome de Griscelli es una enfermedad autosómica recesiva muy rara, que fue descrita por primera vez en 1978¹. Se han comunicado desde entonces menos de un centenar de casos, la mayoría en lactantes y escolares. Se presenta el siguiente caso clínico, esperando enriquecer el conocimiento de este síndrome.

Una paciente nativa boliviana de 15 meses de edad es admitida en el servicio de infectología debido a fiebre y distensión abdominal de 1 mes de evolución. Era producto de un cuarto embarazo de un matrimonio sin consanguinidad, sin antecedentes patológicos prenatales, perinatales y familiares de importancia.

En el examen físico la paciente presenta un peso de 8,5 kg y una talla de 75 cm que corresponden a una desnutrición de primer grado según las tablas antropométricas. Llama la atención la presencia de cabello, pestañas y cejas plateadas (fig. 1). Otras manifestaciones clínicas incluyen una linfadenopatía generalizada, hepatoesplenomegalia, Petequias en todo el cuerpo y un desarrollo neurológico normal para la edad.



Figura 1. Piel bronceada, pelos y cejas plateadas encontradas en la paciente, características del síndrome de pelos plateados.

Se consideró un síndrome de los pelos plateados y un síndrome hemofagocítico clínicamente, pero fue necesario descartar primero algunas patologías que se acompañen con hepatoesplenomegalia y adenopatías generalizadas con fiebre.

El hemograma muestra una hemoglobina de 8,4 g/dl, leucocitos totales de 6.200/ μ l, con polimorfonucleares del 36%, linfocitos del 60%, eosinófilos del 3% y basófilos del 1%. No se encontró vacuolización citoplasmática en los leucocitos en el frotis de sangre periférica. El recuento plaquetario muestra una plaquetopenia de 45.000/ μ l. Las pruebas de función hepática fueron normales. Los tiempos de coagulación se encontraban dentro de rangos normales, pero el fibrinógeno estaba descendido 48 mg/dl. La electroforesis de proteínas no mostró alteraciones. Las radiografías de tórax, huesos largos y la ultrasonografía abdominal no mostraron datos patológicos más que la hepatoesplenomegalia.

Se realizó de manera adicional una aspiración, cultivo y biopsia de médula ósea sin encontrarse datos patológicos. La tinción de mieloperoxidasa de células de médula ósea resultó negativa. El perfil lipídico mostró hipertrigliceridemia (256 mg/dl) e hipocolesterolemia (58 mg/dl).

Se descartaron la infección por citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, virus de Epstein Barr, toxoplasmosis, malaria, tripanosomiasis americana, leishmaniasis visceral y tuberculosis.

El examen con microscopía de luz óptica de un fragmento de pelo mostró cúmulos pigmentarios, de forma y tamaños irregulares, distribuidos de manera uniforme (fig. 2). Este dato nos abrió la sospecha de los síndromes de Griscelli, Chediak-Higashi y Elejalde.

El síndrome de Chediak-Higashi se descartó por la ausencia de gránulos intracitoplasmáticos celulares en el frotis de sangre periférica y mielograma. La ausencia de alteración neurológica excluyó un síndrome de Elejalde, lo que sugería como diagnóstico por exclusión un síndrome de Griscelli.

Durante su hospitalización la paciente adquirió una infección pulmonar que fue tratada con antibióticos sistémicos con buena respuesta. Se consideró la utilización de corticoides, quimioterapia y trasplante de médula ósea como opciones terapéuticas en el síndrome de Griscelli, pero no se consiguió el consentimiento de la familia debido a limitantes económicos.

La hemoglobina, plaquetas y leucocitos fueron disminuyendo en controles posteriores, a pesar de las numerosas transfusiones de sangre y plaquetas que recibía la paciente. El tiempo de coagulación fue descendiendo a pesar de la administración de plasma fresco congelado.

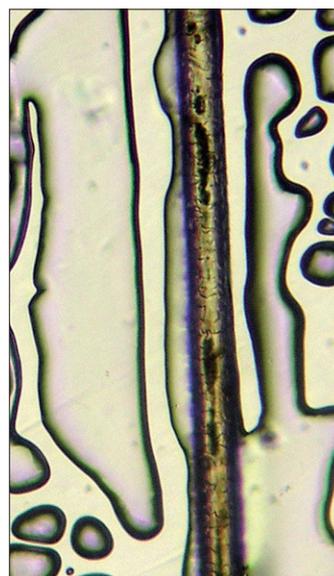


Figura 2. Microscopía de luz óptica, mostrando cúmulos de pigmento largos, irregularmente distribuidos en el pelo de la paciente.