

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 1978<sup>1</sup>. 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/ $\mu$ 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/ $\mu$ 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).

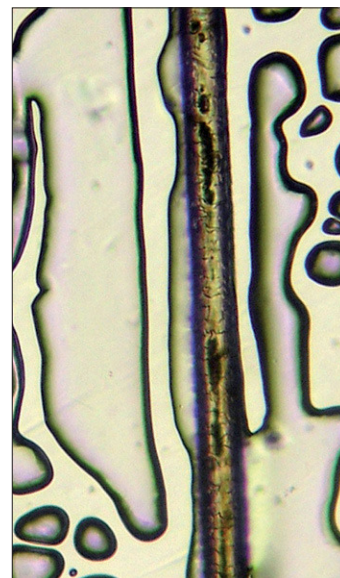
Se descartaron la infección por citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, virus de Epstein Barr, toxoplasmosis, malaria, tripanosomiasis americana, leishmaniasis visceral y tuberculosis.

El examen con microscopia 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.** Microscopia de luz óptica, mostrando cúmulos de pigmento largos, irregularmente distribuidos en el pelo de la paciente.

do y vitamina K, llevando a una hemorragia grave incontrolable y que acabó con la vida de la paciente después de 21 días de hospitalización.

No se realizó examen cromosómico, pero sí autopsia de hígado y bazo, los cuales mostraban datos compatibles con hemofagocitosis encontrados en el síndrome de Griscelli tipo 2 y Chediak-Higashi.

El diagnóstico diferencial del síndrome de los pelos plateados incluye tres entidades clínicas: el síndrome de Elejalde, el cual se manifiesta predominantemente con alteraciones neurológicas; el síndrome de Chediak-Higashi con inmunodeficiencia grave y presencia de gránulos intracitoplasmáticos leucocitarios y por último el síndrome de Griscelli que varía clínicamente según la mutación genética encontrada<sup>2</sup>.

El síndrome de Griscelli de tipo 1 se presenta con hipomelanosis y déficit neurológico primario; el tipo 2<sup>3</sup>, causado por mutación en el gen *RAB27A*, se manifiesta con hipomelanosis, deterioro inmunológico y manifestaciones de un síndrome hemofagocítico y el tipo 3 muestra simplemente manifestaciones cutáneas y se debería a mutaciones en los genes *MYO5A*<sup>4</sup>.

Algunos autores no distinguen diferencias clínicas entre el síndrome de Griscelli de tipo 1 y Elejalde, e incluso se ha postulado que sean una misma enfermedad<sup>5,6</sup>. La evidencia molecular sustenta la posibilidad de tratarse de dos patologías distintas cromosómicamente relacionadas<sup>7</sup>.

Este caso en particular muestra muchos criterios clínicos de un síndrome de Griscelli de tipo 2 el cual muestra muchos datos clínicos e inmunohematológicos con un alto índice de mortalidad, como fue el caso de esta paciente.

**C.G. Teran Miranda<sup>a</sup>, E. Israel Asbun<sup>b</sup>,  
P. Villarroel Arratia<sup>c</sup> y C.N. Teran Escalera<sup>a</sup>**

<sup>a</sup>Servicio de Infectología y <sup>b</sup>Hematología.

Centro Pediátrico Albina Patiño.

<sup>c</sup>Servicio de Oftalmología.

Fundación Boliviana de Oftalmología.

Cochabamba. Bolivia.

**Correspondencia:** Dr. C.G. Teran Miranda.  
Servicio de Infectología. Centro Pediátrico Albina Patiño.  
Jordan, 866. Cochabamba. Bolivia.  
Correo electrónico: carteran79@hotmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Griscelli C, Durandy A, Guy-Grand D, Daguillard F, Herzog C, Prunieras MA. Syndrome associating partial albinism and immunodeficiency. *Am J Med.* 1978;65:691-702.
2. Malhotra AK, Bhaskar G, Nanda M, Kabra M, Singh MK, Ramam M. Griscelli syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55:337-40.
3. Menasche G, Fischer A, De Saint Basile G. Griscelli syndrome types 1 and 2. *Am J Hum Genet.* 2002;71:1237-8.
4. Menasche G, Ho CH, Sanal O, Feldmann J, Tezcan I, Ersoy F, et al. Griscelli syndrome restricted to hypopigmentation results from a melanophilin defect (GS3) or a MYO5A F-exon deletion (GS1). *J Clin Invest.* 2003;112:450-6.
5. Duran-McKinster C, Rodríguez-Jurado R, Ridaura C, De la Luz Orozco-Covarrubias M, Tamayo L, Ruiz-Maldonado R. Elejalde syndrome-a melanolysosomal neurocutaneous syndrome: Clinical and morphological findings in 7 patients. *Arch Dermatol.* 1999;135:182-6.
6. Bahadoran P, Ortonne JP, Ballotti R, De Saint-Basile G. Comment on Elejalde syndrome and relationship with Griscelli syndrome. *Am J Med Genet.* 2003;116:408-9.

7. Pastural E, Barrat FJ, Dufourcq-Lagelouse R, Certain S, Sanal O, Jabado N, et al. Griscelli disease maps to chromosome 15q21 and is associated with mutations in myosin-Va gene. *Nat Genet.* 1997;16:289-92.

## Hemoptisis tras maniobra de Heimlich

*Sr. Editor:*

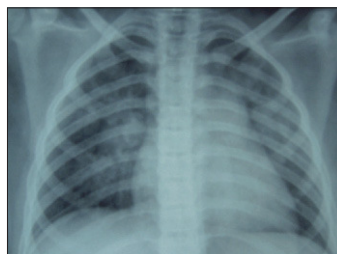
Los traumatismos torácicos cerrados, generalmente causados por accidentes de tráfico y caídas –precipitaciones– constituyen la principal causa de lesión pulmonar traumática. Pueden producir laceración parenquimatosa o bronquial, con o sin fractura costal<sup>1</sup>. La elasticidad de la caja torácica del niño confiere una menor protección al parénquima pulmonar subyacente, permitiendo la transferencia directa de la energía del impacto al mismo<sup>2,3</sup>. Esto podría explicar la existencia de afectación pulmonar en ausencia de fracturas costales u otras lesiones externas. Por otra parte, la hemoptisis en niños sanos es infrecuente, y sus principales causas son las infecciones y los traumatismos, y es escasa la documentación en la literatura médica.

La hemoptisis tras la maniobra de Heimlich no se ha descrito entre sus complicaciones más frecuentes, y no hay aportaciones relevantes al respecto. Presentamos un niño que manifestó una hemoptisis autolimitada tras practicarle dicha maniobra.

Niño de 7 años remitido desde otro hospital con historia de 2 h de evolución caracterizada por hemoptisis y disnea. Unas 3 h antes había sufrido un episodio de atragantamiento, mientras comía carne, sin pérdida de conocimiento pero con tos inefectiva. Su hermano de 16 años realizó la maniobra de Heimlich, y logró la expulsión del trozo de carne. A la hora comenzó con expectoración de sangre roja, de cuantificación imprecisa, aunque se estimó leve. A la exploración presentaba estado general conservado, estabilidad hemodinámica y saturación de oxígeno a aire ambiente del 89%; aleteo nasal, polipnea de 40 resp./min, tiraje subcostal leve y auscultación de crepitantes bilaterales con predominio en hemitórax izquierdo. El resto de la exploración no presentaba hallazgos significativos.

Las pruebas complementarias mostraron hemograma normal en las tres series, así como las pruebas de coagulación, bioquímica, iónicas y equilibrio ácido-base. La radiografía lateral de cuello fue normal y en la de tórax se apreció un patrón alveolar parahiliar bilateral (fig. 1). Los hallazgos de la tomografía computarizada (TC) de tórax fueron coincidentes con los de la radiografía, aunque algo más extensos (fig. 2). Estos datos eran compatibles con hemorragia pulmonar bilateral tras contusión pulmonar.

Con el diagnóstico de hemorragia pulmonar se trasladó a nuestro centro, donde ingresó en la unidad de cuidados intensivos. Permaneció allí durante 24 h monitorizado y con oxígeno suplementario durante las primeras horas, sin precisar ninguna otra medida de soporte. No se produjeron nuevos episodios de hemoptisis. Posteriormente pasó a la planta de hospitalización, donde experimentó una



**Figura 1.** Radiografía de tórax al ingresar. Patrón alveolar parahiliar bilateral.