

Niña de 9 años de edad remitida por su pediatra a la consulta de alergia por presentar edema facial de predominio matutino de 3 meses de evolución, sin lesiones de urticaria ni otra sintomatología acompañante. En la anamnesis realizada no se encontró relación con alimentos, fármacos ni otros posibles agentes desencadenantes, ni tampoco antecedentes personales ni familiares de interés alérgico. El edema mejoraba parcialmente con levoceterizina, hidroxina y deflazacort, sin llegar a remitir desde su inicio.

En la exploración física realizada destacaba un ligero sobrepeso y un edema en surcos nasogenianos. Los análisis de orina y de sangre realizados (hemograma, bioquímica general, hormonas tiroideas, estudio de complemento, IgA, IgG e IgM) fueron normales. Los anticuerpos antinucleares y antitiroideos fueron negativos. La cifra de IgE total fue de 9 U/ml (valores normales [VN], 100-120 U/ml). Las pruebas cutáneas para hipersensibilidad inmediata con una batería estándar de neumoalérgenos habituales de la zona, látex y *Anisakis simplex* fueron negativas. En dos muestras de heces se objetivaron quistes de *Giardia lamblia*.

La paciente fue diagnosticada de infestación por *G. lamblia* y angioedema facial crónico, y se instauró tratamiento con metronidazol oral (5 mg/kg/8 h) durante un total de 10 días; el angioedema remitió totalmente y pudo suspenderse el tratamiento antihistamínico y esteroide. El control posterior de heces fue normal. Un año después permanecía asintomática sin necesidad de ningún tipo de tratamiento.

Describimos un caso de angioedema facial crónico asociado a una infestación por *G. lamblia*. La desaparición de los síntomas y de los quistes de *Giardia* tras el tratamiento con metronidazol sugieren la existencia de una relación causal entre la parasitosis y el angioedema. Hasta el momento no se ha demostrado que la giardiasis pueda producir urticaria y/o angioedema por un mecanismo alérgico, aunque la asociación encontrada entre estas dos enfermedades, en algunos estudios², hace pensar que la infestación por *G. lamblia* puede ser una causa de urticaria y/o angioedema alérgico, más que una simple asociación³, posiblemente por la implicación de la interleucina 6 y las moléculas 1 de adhesión vascular y adhesión molecular⁴.

En el caso descrito llama la atención que la única manifestación clínica sea un angioedema. Habitualmente, la infestación por *Giardia* suele ser asintomática, aunque en los niños con frecuencia cursa con síntomas gastrointestinales, como dolor y distensión abdominal, diarrea y vómitos, y cuando hay una afectación cutánea suele ser una urticaria, a veces acompañada de angioedema^{2,5}, pero no un angioedema de forma aislada.

Esto nos lleva a plantear que en el protocolo diagnóstico de un angioedema crónico, sobre todo en niños, aunque no haya una urticaria asociada, debería incluirse la determinación de parásitos en heces, ya que es una exploración complementaria sin riesgos, con una buena relación coste-beneficio, que, en algunos casos, como el comentado, podría llevarnos a hacer un diagnóstico precoz.

**M.P. López Sáez, A.J. Huertas Amorós
y F. Caravaca Espinosa**

Sección de Alergología. Hospital Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

Correspondencia: Dra. M.P. López Sáez.
Vía Láctea, 38. Urbanización La Glorieta.
30110 Churra. Murcia. España.

Correo electrónico: mpilarlopezsaez@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaplan AP, Greaves MW. Angioedema. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:373-88.
2. Prieto-Lastra L, Pérez-Pimiento A, González-Sánchez LA, Iglesias-Cadarso A. Urticaria crónica y angioedema en infección por *Giardia lamblia*. *Med Clin (Barc)*. 2006;126:358-9.
3. Nenoff P, Domula E, Willing U, Herrmann J. *Giardia lamblia*. Ursache von urtikaria und pruritus oder zufällige assoziation? *Hautarzt*. 2006;57:518-22.
4. Mahmoud MS, Salem AA, Rifaat MM. Humain giardiasis as an etiology of skin allergy: The role of adhesion molecules and interleukin-6. *J Egypt Soc Parasitol*. 2004;34:723-37.
5. Giacometti A, Cirioni O, Antonicelli L, D'Amato G, Silvestri C, Del Prete MS, et al. Prevalence of intestinal parasites among individuals with allergic skin diseases. *J Parasitol*. 2003;89:490-2.

Shock tóxico como manifestación inicial de leucemia aguda linfoblástica

Sr. Editor:

El síndrome del shock tóxico es un cuadro grave, poco frecuente en niños (0,5/100.000 habitantes)¹⁻³. Habitualmente, se debe a una infección por cepas de *Staphylococcus aureus* productoras de toxinas^{2,4}. También puede estar producido por *Streptococcus pyogenes* y, en los últimos años, se han descrito casos asociados con otros gérmenes^{1,2,5}. Se caracteriza por la presencia de fiebre, hipotensión, eritrodermia que evoluciona a descamación y fallo multisistémico.

Presentamos un caso de shock tóxico en una niña con sinusitis aguda, que resultó ser la manifestación inicial de una leucemia aguda.

Niña de 6 años, sin antecedentes personales de interés, que fue ingresada en urgencias por un cuadro de fiebre, rinorrea, dificultad respiratoria, disfgia, vómitos, diarrea y decaimiento.

En la exploración física, se aprecia un regular estado general con alteración del nivel de conciencia, fiebre de 39 °C, rinorrea purulenta y trismo leve-moderado. En la inspección, destaca un edema palpebral bilateral, con hiperemia conjuntival, fisuración perioral (fig. 1) y una eritrodermia con componente petequial y afectación de palmas y plantas. La frecuencia cardíaca es de 160 lat./min; la presión arterial sistólica/diastólica es de 100/57 mmHg. Dada la afectación del estado general, la paciente ingresa en la unidad de cuidados intensivos.

En la analítica sanguínea los valores son los siguientes: hemoglobina, 8,9 g/dl; 560 leucocitos/ μ l (330 neutrófilos/ μ l; 190 linfocitos/ μ l); plaquetas, 24.000/ μ l; PCR, 556,9 mg/l (normal menor de 5 mg/l); GOT, 177 U/l; GPT, 90 U/l; dímero D, 4.607 ng/ml; creatinina, 1,05 mg/dl; pH, 7,32; pCO₂, 25,6 mmHg; bicarbonato, 16 mmol/l; exceso de bases: -10 mmol/l.

En la radiografía de tórax se detecta un derrame pleural bilateral. En la radiografía de senos se aprecia la ocupación parcial de senos maxilares. En la TC craneal se visualiza la ocupación



Figura 1. Exantema con edema palpebral y rinorrea purulenta.

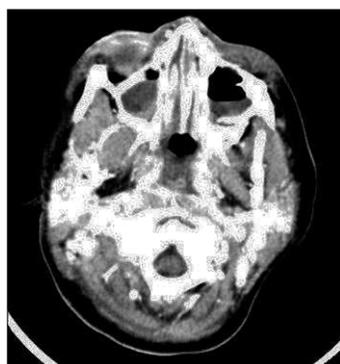


Figura 2. TC craneal. Engrosamiento, opacificación y nivel hidroaéreo en senos paranasales.

de fosas nasales y senos paranasales, sin colecciones ni áreas flemonosas cervicales (fig. 2). En la biopsia de mucosa nasal y secreción de seno maxilar se detectan *S. aureus* y *S. pneumoniae*. La detección de *Mucor* y de *Aspergillus* es negativa. El hemocultivo resulta estéril. Las serologías para parvovirus, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr son negativas. En la punción lumbar no se detectan alteraciones. Dada la llamativa pancitopenia, se realizan aspirado y biopsia de médula ósea.

En el momento del ingreso se inicia antibioterapia intravenosa empírica con vancomicina, clindamicina y cefotaxima, que se mantienen durante 14 días. La paciente precisa intubación orotraqueal y soporte inotrópico. Ante la sospecha de shock tóxico, se pauta tratamiento con gammaglobulina intravenosa (400 mg/kg/día), durante 3 días y se inician corticoides (prednisona a 60 mg/m²), antes de conocer el resultado de la biopsia de médula ósea y hasta completar 10 días de tratamiento.

En el aspirado y biopsia de médula ósea se observa una escasa serie granulocítica, alguna célula plasmática, aislados elementos de la eritropoyesis y predominio linfocitario. En la citometría se detecta un 10% de elementos linfoides B inmaduros de fenotipo patológico compatible con un proceso linfoproliferativo.

La niña evoluciona favorablemente, con normalización de los controles analíticos, negativización de los cultivos y recuperación de la pancitopenia. El exantema evoluciona a una descamación fina en manos y pies. Es dada de alta a los 15 días del in-

greso. En los controles hematológicos posteriores no se detectan células inmaduras en sangre periférica.

Tres meses después del cuadro comienza con astenia, adenopatías submandibulares, hepatosplenomegalia y pancitopenia. En el estudio de médula ósea y en la citometría se observa un 85% de población patológica (CD19, CD10 y CD22 positiva), compatible con la presencia de una leucemia aguda linfoblástica tipo B común. Por ello, se inicia tratamiento quimioterápico.

La mayoría de las veces, el origen de esta infección se encuentra en la piel y en las mucosas, aunque puede no ser evidente^{1,3}, lo que dificulta la identificación del foco causal. En el caso que presentamos, el origen del cuadro era una pansinusitis.

La gran mayoría de casos descritos de síndrome del shock tóxico debidos a sinusitis presentan condiciones predisponentes (cirugía nasal, intubación nasotraqueal prolongada)⁶⁻⁹. En nuestro caso, el factor de riesgo resultó ser una leucemia aguda.

En el estudio microbiológico se aislaron *S. aureus* y *S. pneumoniae*, de modo que el cuadro de shock tóxico pudo ser debido a toxinas producidas por cualquiera de ellos o por ambos. El aislamiento de *S. pneumoniae* es casi excepcional^{1,10}.

En cuanto al fallo multisistémico, la afectación medular se ha descrito, casi exclusivamente, como trombocitopenia. Sin embargo, en el caso que presentamos, la afectación medular fue muy grave, con afectación de las tres series hematológicas. La afectación medular grave, por tanto, debe hacer sospechar la existencia de un proceso maligno añadido.

Debido a la activación de la respuesta inflamatoria, se han utilizado con éxito tratamientos con corticoides y gammaglobulinas¹, que se recomiendan en los casos graves. El empleo de corticoides en nuestra paciente, muy probablemente, contribuyó a que la leucemia evolucionara hacia la fase de remisión, lo que retrasó el diagnóstico.

Consideramos, por tanto, que es importante confirmar la sospecha de leucemia antes de iniciar tratamiento corticoide en estos casos.

**A.P. Nso Roca^a, J.J. Menéndez Suso^a,
S. Riesco Riesco^b, M. Benito Gutiérrez^a
y F.J. Ruza Tarrío^a**

Servicios de ^aCuidados Intensivos Pediátricos
y ^bOncología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz.
Madrid. España.

Correspondencia: Dra. A.P. Nso Roca.
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.
Hospital Infantil La Paz.
Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
Correo electrónico: ananso@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

- Costa Orvay JA, Caritg Bosch J, Morillo Palomo A, Noguera Julian T, Esteban Torne E, Palomeque Rico A. Toxic shock syndrome: Experience in a pediatric intensive care unit. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:566-72.
- López Álvarez JM, Valerón Lemaur ME, Consuegra Llapur E, Urquía Martí L, Morón Saen de Casas A, González Jorge R. Lethal streptococcal toxic shock syndrome in pediatrics. Presentation of 3 cases. *Med Intens*. 2007;31:100-3.

3. Griffith JA, Perkin RM. Toxic shock syndrome and sinusitis: A hidden site of infection. *West J Med* 1988;148:580-1.
4. Wood SD, Ries K, White GL Jr., Murdock RT, Pedersen DM. Maxillary sinusitis—the focus of toxic shock syndrome in a male patient. *West J Med*. 1987;147:467-9.
5. Gallo UE, Fontanarosa PB. Toxic streptococcal syndrome. *Ann Emerg Med*. 1990;19:1332-4.
6. Younis RT, Gross CW, Lazar RH. Toxic shock syndrome following functional endonasal sinus surgery: A case report. *Head Neck*. 1991;13:247-8.
7. Bos AP, Tibboel D, Hazebroek FW, Hoeve H, Meradji M, Molenaar JC. Sinusitis: Hidden source of sepsis in postoperative pediatric intensive care patients. *Crit Care Med*. 1989;17:886-8.
8. Wilson JA, Von Haacke NP, McAndrew PT, Murray JA. Toxic shock syndrome after nasal surgery. *Rhinology*. 1987;25:139-40.
9. Aebert H, Hunefeld G, Regel G. Paranasal sinusitis and sepsis in ICU patients with nasotracheal intubation. *Intens Care Med*. 1988;15:27-30.
10. Friedstrom SR, Awad J. Toxic-shock-like-syndrome due to *Streptococcus pneumoniae* sinusitis. *Scand J Infect Dis*. 1999; 31:509-10.

Hipertrichosis cervical anterior

Sr. Editor:

La hipertrichosis es el crecimiento de pelo en cantidad y grosor excesivo en cualquier lugar del tegumento. Puede aparecer tanto en el hombre como en la mujer y en general no obedece a causas hormonales. No debe confundirse con el hirsutismo, que es el crecimiento de pelo terminal en la mujer con una distribución masculina (labio superior, mentón, pecho, línea alba, abdomen inferior, antebrazos, muslos, espalda superior y nalgas), y a la que se puede asociar otros signos de virilización¹. Muchas veces la hipertrichosis es el resultado de efectos adversos de medicamentos, de traumatismos repetidos, hamartomas subyacentes o forma parte de algún síndrome, como las porfirias o las mucopolisacaridosis. Sin embargo, existen una serie de hipertrichosis primarias clasificadas, según la edad de comienzo, como congénita y adquirida, y, en función de la extensión, como localizada y generalizada².

El interés de conocer las hipertrichosis radica en reconocer patologías asociadas a las formas generalizadas o localizadas y evitar estudios analíticos u hormonales sólo necesarios ante la sospecha de hirsutismo. Presentamos el caso de una niña de 12 años con hipertrichosis cervical anterior (HCA), de la que sólo hemos encontrado 26 casos descritos hasta la fecha.

Niña de 12 años de edad sin antecedentes personales de interés, remitida por su pediatra para estudio por el incremento de pelo en cara anterior de cuello. Sus padres recordaban dicha alteración desde el nacimiento, y mostraban su preocupación por el problema estético que suponía. No referían traumatismo, inflamación ni aplicación de corticoides u otros medicamentos en la zona.

A la exploración física se observaron múltiples pelos terminales localizados sobre piel sin otras anomalías, a nivel cervical anterior justo encima de la prominencia laríngea (fig. 1). En el resto de la superficie cutánea y mucosa oral no se evidenciaron alteraciones significativas.



Figura 1. Aumento de pelo terminal a nivel cervical anterior.

Con el diagnóstico de HCA se realizó una exploración neurológica y oftalmológica que fue normal salvo leve miopía; tampoco se detectó *ballux valgus*. Los padres no referían antecedentes familiares de una afectación similar ni de consanguinidad. Se le explicaron las distintas técnicas depilatorias y se recomendó tratamiento con láser por ser un método definitivo.

Las hipertrichosis localizadas congénitas no se asocian en general con otros trastornos y representan principalmente problemas estéticos. Suelen heredarse de forma autosómica recesiva. Se han descrito cuatro entidades diferentes:

- Hipertrichosis limitada a la región lumbosacra (*cola de fauno*). Es la más frecuente y se aprecia ya en el neonato. Pueden coexistir otras anomalías cutáneas a ese nivel como la hiperpigmentación, lipomas, hamartomas o malformaciones vasculares; con frecuencia estos defectos concurren con una disrafia espinal.

- Hipertrichosis cubital (síndrome del codo piloso). Se observa desde el nacimiento o la primera infancia, de forma bilateral y en ocasiones se acompaña de talla baja u otras anomalías físicas.

- Hipertrichosis cervical posterior. Se presenta al nacer, se ha relacionado con cifoescoliosis y se considera una entidad con herencia autosómica dominante o recesiva ligada a X.

- La HCA^{2,3}. Entidad descrita por Trattner et al en 1991, consiste en un “mechón” de pelo a nivel cervical anterior justo encima de la prominencia laríngea⁴.

Contabilizando nuestro caso sólo se han descrito 27 casos de HCA hasta la actualidad, con un predominio del sexo femenino (18 mujeres/9 varones)^{2,4-12}, 18 de ellos familiares pertenecientes a 5 familias⁴⁻⁸ y 9 casos esporádicos^{2,8-12}. Un total de 20 casos fueron descritos como defectos únicos^{2,5,7-9} frente a los 7 (26%) que presentan alguna patología asociada^{4,6,10-2}.

Entre las distintas asociaciones descritas destacan alteraciones neurológicas (neuropatía periférica sensitiva o motora y retraso mental)^{4,6,10-2}, alteraciones oftalmológicas (atrofia óptica)^{4,6}, *ballux valgus*^{4,6,11} y síndrome de Turner⁵.

La etiología de la HCA sigue desconocida. En general se ha relacionado con una herencia autosómica dominante^{7,9,11,12}, aunque también se ha sugerido un modo autosómico recesivo^{4,8} o dominante ligado a X³. El tratamiento de la hipertrichosis tiene una finalidad estética, la depilación puede ser temporal o defi-