

manera que en muchos casos, su presencia se demuestra tras resección quirúrgica de segmentos pulmonares afectados. Asimismo, su extracción mediante broncoscopia conlleva mayor riesgo de hemorragia y de afectación en la ventilación que la extracción del resto del CE⁶⁻⁸.

En nuestro paciente, la importancia clínica y radiológica de la neumonía así como la tórpida evolución hicieron valorar diferentes causas que pudieran explicar el cuadro. Entre ellas, la aspiración del CE, que no pudo confirmarse mediante broncoscopia rígida, a pesar del alto grado de sospecha fundamentado en la historia de aspiración un año y medio atrás.

La realización de broncoscopia en las primeras 24 h tras la aspiración facilita la extracción del CE y disminuye el riesgo de complicaciones, y cobra mayor importancia, si cabe, en el caso de los CE de materia vegetal^{9,10}. La extracción de CE es una de las indicaciones para la realización tanto de fibrobroncoscopia⁶ como de broncoscopia rígida, y está más indicada la primera para la extracción de aquellos CE alojados en tramos distales del árbol traqueobronquial. Sin embargo, no pueden obviarse los riesgos anestésicos y endoscópicos que conllevan las exploraciones broncoscópicas.

Por todo esto, este caso conduce a la discusión sobre la necesidad de la realización de una exploración broncoscópica en el momento de la aspiración a aquellos pacientes que permanecen asintomáticos. ¿Podría haberse evitado esta complicación con la extracción del CE en el momento de la aspiración? ¿Debemos asumir en un niño asintomático el riesgo que conlleva la realización de una broncoscopia?

Bibliografía

1. Fernández I, Gutiérrez C, Álvarez V, Peláez D. Broncoaspiración de cuerpos extraños en la infancia: revisión de 210 casos. *An Esp Pediatr.* 2000;53:335-8.
2. Catáneo AJ, Catáneo DC, Lopes Ruiz R. Management of tracheobronchial foreign body in children. *Pediatr Surg Int.* 2008;24:151-6.
3. Yurdakul AS, Kanbay A, Kurul C, Yorgancilar D, Demircan S, Ekim N. An occult foreign body aspiration with bronchial anomaly mimicking asthma and pneumonia. *Dent Traumatol.* 2007; 23:368-70.
4. Henselmans JM, Schramel FM, Sutedja G, Postmus PE. Acute necrotizing pneumonia 16 years after aspiration of a conifer branch. *Respir Med.* 1995;89(2):139-41.
5. Kamiyoshihara M, Ibe T, Takeyoshi I. Inhaled foreign body overlooked for 25 years in an adult. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;56:191-4.
6. Pérez Ruiz E, Barrio Gómez de Agüero MI, Grupo de Técnicas de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Broncoscopia flexible en el niño: indicaciones y aspectos generales. *An Pediatr (Barc).* 2004;60:354-66.
7. Chopra S, Simmons DH, Cassan SM, Becker S, Ben-Isaac FE. Bronchial obstruction by incorporation of aspirated vegetable material in the bronchial wall. *Am Rev Respir Dis.* 1975; 112:717-20.
8. Hilman BC, Kurzweg FT, McCook Jr. WW, Liles AE. Foreign body aspiration of grass inflorescences as a cause of hemoptysis. *Chest.* 1980;78:306-9.
9. Fernández I, Gutiérrez C, Álvarez V, Peláez D. Broncoaspiración de cuerpos extraños en la infancia: revisión de 210 casos. *An Esp Pediatr.* 2000;53:335-8.
10. Álvarez-Buylla Blanco M, Martínez Morán A, Álvarez Paredes I, Martínez Vidal J. Broncoscopia en población infantil tras aspiración de cuerpo extraño. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2008;59:183-6.

J.P. García Iñiguez*, M.M. Domínguez Cajal, I. Montejo Gañán, A. De Arriba Muñoz, I. Ruiz del Olmo Izuzquiza y R. Tapia Moreno

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

*Autor para correspondencia.
Correo electrónico: dr_jpablo@hotmail.com
(J.P. García Iñiguez).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.08.008

Afectación neurológica precoz en pacientes con incontinencia pigmenti

Early neurological symptoms in patients with incontinentia pigmenti

Sr. Editor:

La incontinencia pigmenti (IP) 2 es un trastorno neuroectodérmico de escasa incidencia, del que se conocen unos 700 casos¹. Afecta principalmente a la piel aunque puede asociar afectación de otros órganos. Las lesiones cutáneas son generalmente benignas y evolucionan en 4 estadios: vesicular, verrugoso, hiperpigmentario y atrófico. Las alteraciones neurológicas afectan al 10-30% de los pacientes e

incluyen convulsiones (13%), parálisis espástica (11%), retraso psicomotor (7,5%) y microcefalia (5%)².

Caso 1. Recién nacida, primera hija de padres sanos no consanguíneos, cuya madre tenía 2 hijas anteriores de otro padre, sanas. Parto eutócico a las 38 semanas. Al nacimiento presenta pequeñas vesículas localizadas en tronco y extremidades (fig. 1). En la analítica presentó leucocitosis con eosinofilia, proteína C reactiva negativa, serología TORCH (toxoplasma, herpes, citomegalovirus y rubéola) negativa y cultivos de las lesiones negativos. Al tercer día de vida presenta una convulsión generalizada que responde a fenobarbital. La punción lumbar, el EEG y la ecografía cerebral fueron normales. Se realizó biopsia de las lesiones y se detectó una marcada espongiosis eosinofílica y excitosis, hallazgos compatibles con IP2. El estudio genético de la niña muestra una delección de los exones 4 al 10 del gen *NEMO* que en el caso de la madre no se detecta. En la RM cerebral realizada al mes de vida no se observó ninguna alteración. El desarrollo psicomotor es normal



Figura 1 Lesiones vesiculosas sobre base eritematosa de distribución lineal en extremidades.



Figura 2 Lesiones verrugosas en el tercer y cuarto dedo de la mano derecha y lesiones hiperpigmentadas en extremidad inferior.

y no ha presentado nuevas crisis convulsivas, por lo que se retiró el tratamiento anticomunal a los 2 meses.

Caso 2. Recién nacida de raza asiática, segunda hija de 4 embarazos (2 abortos previos). Parto eutócico a las 40 semanas. Al nacimiento presentó lesiones vesiculosas filiadas como exantema toxoalérgico. Su madre y su hermana habían presentado lesiones dérmicas durante la infancia, similares a las de la paciente. Al mes y medio de vida ingresó por síndrome febril. En la exploración física se observan lesiones pigmentadas generalizadas y lesiones verrugosas aisladas. Durante su ingreso presenta 4 crisis parciales afebriles, controladas con benzodiazepinas y con fenobarbital. La ecografía cerebral, la punción lumbar y el EEG no demostraron alteraciones. La RM cerebral mostró lesiones de isquemia crónicas en sustancia blanca de distribución bilateral. En la biopsia de las lesiones cutáneas se describieron queratinocitos disqueratósicos, espongirosis y gran cantidad de pigmento melánico en dermis, hallazgos compatibles con IP2 en fase verrugosa (fig. 2). A los 4 meses no ha presentado nuevas convulsiones. El estudio genético de la madre, la hermana y la paciente demostró en todos los casos la delección de los exones 4 al 10 del gen *NEMO*.

La IP2 es un trastorno neuroectodérmico que se debe tener en consideración ante la presencia de lesiones vesiculoampollosas en los recién nacidos. Algunos hallazgos distintivos de la IP son la disposición lineal de las ampollas y la presencia de lesiones verrugosas². En la IP2 se pueden ver afectados, además de la piel, otros órganos: ojos, SNC, huesos, dientes, etc. La afectación de la piel es la más precoz y característica, y algunos autores la consideran como criterio mayor para el diagnóstico de IP2¹. Las complicacio-

nes neurológicas u oftalmológicas son las responsables de ensombrecer el pronóstico³.

Los trastornos neurológicos que más frecuentemente se presentan en IP2 son déficits motores, seguidos de crisis convulsivas y retraso mental. Las crisis comiciales en el período neonatal se han descrito con poca frecuencia. El origen de estas convulsiones no está claro. Los casos de crisis convulsivas precoces se relacionan con hallazgos de necrosis hemorrágica, edema cerebral, disgenesias focales perisilvianas, atrofia cortical, ventriculomegalia y generalmente con una evolución mortal y fallecimiento tras crisis refractarias⁴⁻⁶. Sin embargo, en nuestros casos la evolución parece favorable y sólo en 1 de los casos se ha encontrado alteración en los estudios de neuroimagen. Las complicaciones a nivel oftalmológico en la IP2 frecuentemente se asocian a las del SNC y aparecen generalmente en pacientes con afectación neurológica más grave⁷.

La IP2 es una enfermedad genética de transmisión dominante ligada a X, letal en varones⁸. La mutación más común en IP2 es una delección de los exones 4 al 10 del gen *NEMO*. Este gen, también conocido como *IKK γ* (*γ subunit of the inhibitor κ B kinase*), es el punto de convergencia de numerosos caminos de activación del NF- κ B (*nuclear factor κ B*). Esta delección aparece en el 80% de los pacientes con IP2⁹. Por lo tanto, ante la sospecha de esta enfermedad, se debe realizar el estudio genético para poder realizar el consejo genético. Esta mutación se ha descrito más comúnmente en la raza caucásica aunque ya existe algún caso en mujer asiática publicado¹⁰. La expresividad de esta delección es variable, incluso dentro de la misma familia.

Bibliografía

1. Arenas Sordo ML, Vallejo Vega B, Hernández Zamora E, Gálvez Rosas A, Montoya Pérez LA. Incontinentia pigmenti (IP2): Familiar case report with affected men. Literature review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2005;10:E122-9.
2. Berlin AL, Paller AS, Chan LS. Incontinentia pigmenti: A review and update on molecular basis of pathophysiology. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:169-87.
3. Hadj-Rabia S, Froidevaux D, Bodak N, Hamel-Teillac D, Smahi A, Touil Y, et al. Clinical study of 40 cases of incontinentia pigmenti. *Arch Dermatol*. 2003;139:1163-70.
4. Carrascosa Romero MC, Ruiz Cano R, Medina Monzón C, Pérez García L, Martínez Gutiérrez A, Tébar Gil R. Neonatal convulsions caused by incontinentia pigmenti with left opercular dysgenesis. *Rev Neurol*. 2003;36:36-9.
5. Brunquel PJ. Recurrent encephalomyelitis associated with incontinentia pigmenti. *Pediatr Neurol*. 1987;3:1747.
6. Bryant SA, Rutledge SL. Abnormal white matter in a neurologically intact child with incontinentia pigmenti. *Pediatr Neurol*. 2007;36:199-201.
7. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velázquez-Fragua R, Martínez V. Incontinentia pigmenti: Clinical and neuroimaging findings in a series of 12 patients. *Neurología*. 2006;21:239-48.
8. Smahi A, Hyden-Granskog C, Peterlin B, Vabres P, Heuertz S, Fulchignoni-Lataud MC, et al. The gene for the familial form of incontinentia pigmenti (IP2) maps to the distal part of Xq28. *Hum Mol Genet*. 1994;3:273-8.
9. Steffann J, Raclin V, Smahi A, Woffendin H, Munich A, Kenwick S, et al. A novel PCR approach for prenatal detection of the common NEMO rearrangement in incontinentia pigmenti. *Prenat Diagn*. 2004;24:384-8.
10. Huang J, Kondo H, Uchio E. A case of incontinentia pigmenti in Japan and its genetic examination. *Pediatr Neurol*. 2007;36:199-201.

L. Regueras Santos^{a,*}, R. Morales Sánchez^a, L. Castañón López^a, D. Mata Zubillaga^a y F. Martínez Castellano^b

^a*Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de León, León, España*

^b*Servicio de Genética, Hospital La Fe, Valencia, España*

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lg1410@hotmail.com
(L. Regueras Santos).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.07.032

Bronquiolitis grave y anisocoria en lactante de 3 meses

Severe bronchiolitis and anisocoria in a 3-month old infant

Sr. Editor:

La anisocoria se define como la diferencia de tamaño de las pupilas. Para considerarse patológica debe haber una diferencia mayor o igual a 2 mm entre ambas¹.

Ante una anisocoria el primer paso es diferenciar cuál de las pupilas es la anormal. Si la asimetría aumenta en la oscuridad, la pupila pequeña será la patológica y si aumenta con luz intensa, debemos centrarnos en la pupila grande.

Al explorar la función pupilar debe evaluarse siempre su tamaño (normal entre 1 y 4 mm), simetría y reactividad.

La miosis bilateral puede estar causada por fármacos o tóxicos (opiáceos). En el caso de una miosis unilateral hay que descartar paresias oculosimpáticas (p. ej. síndrome de Horner).

La midriasis bilateral fija puede ser un signo de daño cerebral grave por anoxia, isquemia o enclavamiento con compresión del III par craneal². La reactividad pupilar lenta también puede orientar hacia un daño intracraneal. Si se observa una midriasis unilateral, hay que discernir básicamente entre 3 situaciones: parálisis del III par craneal (por isquemia, traumatismo o compresión unilateral), lesiones del iris y midriasis farmacológica³⁻⁵.

Presentamos el caso de una lactante de 3 meses que acudió a urgencias por dificultad respiratoria de 12 horas de evolución y febrícula, en el contexto de un cuadro catarral de vías altas. Antecedentes perinatológicos no relevantes.

A su llegada se encontraba en situación de insuficiencia cardiorrespiratoria según el triángulo de evaluación pediátrica. Presentaba tiraje universal, quejido y una saturación de hemoglobina del 70%. Destacaba una hipofonosis generalizada en la auscultación respiratoria y una ligera hipoactividad con el resto de la exploración neurológica estrictamente normal.

Se inició oxigenoterapia continua y tratamiento broncodilatador nebulizado con salbutamol, bromuro de ipratropio y adrenalina más hidrocortisona endovenosa. Seguidamente se instauró tratamiento con cefotaxima.

A nivel analítico presentaba una acidosis respiratoria importante con alta retención de carbónico. La radiografía de tórax fue normal y la determinación de VRS negativa.

Progresivamente presentó buena respuesta al tratamiento sin precisar ventilación mecánica. Ingresó en planta con el diagnóstico de bronquiolitis grave y se mantuvo estable con una mejoría progresiva clínica y gasométrica.

Al tercer día de ingreso se apreció una anisocoria con una midriasis unilateral arreactiva del ojo izquierdo (la pupila derecha era de 4 mm y la izquierda de 8 mm [fig. 1]). Dado el antecedente de hipoxia grave, se realizó una exploración neurológica completa, para descartar una posible lesión aguda del III par craneal por isquemia. La motilidad intrínseca y extrínseca ocular no estaba alterada, y los demás pares craneales estaban conservados; el resto de la exploración fue estrictamente normal. Se consultó al servicio de oftalmología para valoración de la paciente, que confirmó la normalidad de



Figura 1 Midriasis unilateral arreactiva.