

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.

la exploración física y orientó el caso como una midriasis de etiología probablemente farmacológica (adrenérgica o anticolinérgica). Al revisar la gráfica de enfermería, se había administrado minutos antes de la valoración de la paciente una dosis de bromuro de ipratropio nebulizado.

A los 60 min la anisocoria era menos evidente y finalmente, a los 120 min, las pupilas eran isocóricas y normorreactivas.

El bromuro de ipratropio es un derivado sintético de la atropina que antagoniza los efectos de la acetilcolina al bloquear los receptores muscarínicos colinérgicos. Hay que tener en cuenta que, si entra en contacto con los ojos, puede producir irritación y dolor ocular, midriasis, cicloplejía y visión borrosa, aunque estos efectos son transitorios⁶.

Es importante realizar el diagnóstico diferencial con la parálisis del III par craneal que se suele acompañar de otros signos, como la ptosis palpebral y la alteración de la motilidad ocular, y no suele verse reflejada por una pupila dilatada aislada, y que puede ser un signo de lesión intracraneal.

El test de la pilocarpina (colinérgico) puede ser útil para diferenciar estas entidades.

En la midriasis anticolinérgica, con la administración de pilocarpina al 2% no se observaría ningún cambio, pues los receptores colinérgicos estarían bloqueados, a diferencia de la midriasis por denervación parasimpática que presentaría una miosis inmediata.

En este caso no se realizó el test de la pilocarpina dada la rápida desaparición de la midriasis. Sin embargo, su práctica debe tenerse en cuenta, antes de realizar otras exploraciones complementarias más cruentas y de mayor coste.

doi:10.1016/j.anpedi.2009.07.034

Bibliografía

1. Martin TJ, Corbett JJ. Neurooftalmología: los requisitos en oftalmología. Madrid: Harcourt; 2001.
2. Grupo Español de Trauma Pediátrico. Manual de asistencia inicial al trauma pediátrico. Curso AITP. Madrid: Grupo Español del Trauma Pediátrico; 2001.
3. Iosson N. Images in clinical medicine. Nebulizer-associated anisocoria. *N Engl J Med.* 2006;354:e8.
4. Brodie T, Adalat S. Unilateral fixed dilated pupil in a well child. *Arch Dis Child.* 2006;91:961.
5. Udy A. A 10-year-old child with status asthmaticus, hypercapnia and a unilateral dilated pupil. *Paediatr Anaesth.* 2005;15:1120–1123.
6. Jannun DR, Mickel SF. Anisocoria and aerosolized anticholinergics. *Chest.* 1986;90:148–9.

S. Navarro Vilarrubí^{a,*}, N. Cortés Álvarez^a, M. Saint-Gerons Treco^b y R. García Puig^a

^aServicio de Pediatría, Hospital Universitari Mútua de Terrassa, Barcelona, España

^bServicio de Oftalmología, Hospital Universitari Mútua de Terrassa, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sernavil@gmail.com
(S. Navarro Vilarrubí).

Tratamiento con N-carbamil glutamato en acidemia propiónica descompensada con hiperamoniemia

N-carbamyl glutamate treatment in hyperammonia decompensated propionic acidemia

Sr. Editor:

El N-carbamil glutamato es un análogo del N-acetilglutamato (NAG), el activador alostérico de la carbamilfosfato sintetasa, enzima que transforma el amonio (tóxico) en carbamilfosfato (no tóxico). Presentamos su utilización en un paciente con acidemia propiónica.

Varón de 3 días de vida que ingresa por hipotonía, rechazo de alimentación y deshidratación. Procede de gestación a término sin antecedentes perinatales ni familiares de interés. En la primera analítica se observa acidosis metabólica importante (gasometría arterial: pH: 6,89; exceso de bases [EB]: -27 mmol/l) con láctico elevado y glucemia normal. No se evidencian alteraciones en el hemograma. Se instaura fluidoterapia, tratamiento antibiótico y ventilación mecánica. En la segunda analítica destaca amonio de 319 $\mu\text{mol/l}$ (normal en neonatos < 110 $\mu\text{mol/l}$) y cetonuria,

con función hepática normal. Con estos datos se sospecha una enfermedad metabólica y se extraen muestras para su diagnóstico. Se inicia tratamiento con aportes exclusivos de glucosa (hasta 12 mg/kg/min), insulina (0,1 U/kg/h) y fármacos disponibles en ese momento: benzoato sódico (250 mg/kg/día, vía oral), L-arginina (500 mg/kg/día, vía oral) y cofactores (carnitina, hidroxocobalamina y biotina). No se dispuso de fenilbutirato (ni fenilacetato) ni N-carbamil glutamato en un inicio. A pesar de este tratamiento se produce rápido ascenso del amonio (máximo: 990 $\mu\text{mol/l}$ a las 9 horas del ingreso) y se inicia en ese momento hemodiafiltración veno-venosa. Se logra reducción del amonio a 665 $\mu\text{mol/l}$ en 3 horas, pero sin mejoría en las siguientes 4 horas. A las 16 horas del ingreso (cifra de amonio: 595 $\mu\text{mol/l}$) se decide añadir al tratamiento N-carbamil glutamato por sonda nasogástrica (dosis inicial: 115 mg/kg). Tras su introducción se produce rápido descenso en las cifras de amonio (en 14 horas descendiendo a 78 $\mu\text{mol/l}$) (fig. 1). La hemodiafiltración se suspende temporalmente por problemas técnicos y debido a esta buena respuesta no se reinicia. El N-carbamil glutamato se mantuvo 72 horas (150 mg/kg/día en 4 tomas). Durante este tiempo las cifras de amonio se mantuvieron por debajo de 40 $\mu\text{mol/l}$, incluso tras la introducción de proteínas en la dieta a las 48 horas del ingreso (aumento progresivo de proteína natural hasta 1,2–1,4 g/kg con controles de amonio, que se complementó con fórmula exenta de aminoácidos