

migraña en la edad pediátrica y la simple retirada del fármaco parece hacer remitir los síntomas en los pacientes adultos publicados^{8,11} y en el presente caso.

Bibliografía

- Silberstein SD, Neto W, Schmitt J, Jacobs D, MIGR-001 Study Group. Topiramate in migraine prevention: Results of a large controlled trial. *Arch Neurol*. 2004;61:490–5.
- Brandes JL, Saper JR, Diamond M, Couch JR, Lewis DW, Schmitt J, et al. Topiramate for migraine prevention: A randomized controlled trial. *JAMA*. 2004;291:965–73.
- Diener HC, Tfelt-Hansen P, Dahlöf C, Láinez MJ, Sandrini G, Wang SJ, et al. Topiramate in migraine prophylaxis: Results from a placebo-controlled trial with propranolol as an active control. *J Neurol*. 2004;251:943–50.
- Lewis D, Winner P, Saper J, Ness S, Polverejan E, Wang S, et al. Randomized, double-blind, placebo-controlled study to evaluate the efficacy and safety of topiramate for migraine prevention in pediatric subjects 12 to 17 years of age. *Pediatrics*. 2009;123:924–34.
- Winner P, Gendolla A, Stayer C, Wang S, Yuen E, Battisti WP, et al. Topiramate for migraine prevention in adolescents: A pooled analysis of efficacy and safety. *Headache*. 2006;46:1503–10.
- Lakshmi CV, Singhi P, Malhi P, Ray M. Topiramate in the prophylaxis of pediatric migraine: A double-blind placebo-controlled trial. *J Child Neurol*. 2007;22:829–35.
- Winner P, Pearlman EM, Linder SL, Jordan DM, Fisher AC, Hulihan J. Topiramate for migraine prevention in children: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Headache*. 2005;45:1304–12.
- Striano P, Zara F, Santorelli FM, Striano S. Topiramate-associated worsening symptoms in a patient with familial hemiplegic migraine. *J Neurol Sci*. 2008;272:194–5.
- Láinez-Andrés JM. Topiramato en la profilaxis de la migraña. *Rev Neurol*. 2006;43:257–8.
- Vollono C, Ferraro D, Miliucci R, Vigeveno F, Valeriani M. The abnormal recovery cycle of somatosensory evoked potential components in children with migraine can be reversed by topiramate. *Cephalalgia*. 2009 [Epub ahead of print].
- Rozen TD. Worsening of headaches on topiramate? A low cerebrospinal fluid pressure syndrome? *Headache*. 2003;43:819–820.

D. Martín Fernández-Mayoralas^{a,*}, A. Fernández-Jaén^a, N. Muñoz Jareño^b y J.A. Pareja^c

^aSección de Neuropediatría, Servicio de Neurología, Hospital Quirón, Pozuelo de Alarcón, Madrid, España

^bSección de Neuropediatría, Hospital Infanta Leonor de Valdecasas, Madrid, España

^cServicio de Neurología, Hospital Quirón, Pozuelo de Alarcón, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dmfmayor@yahoo.es (D. Martín Fernández-Mayoralas).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.09.003

Hiperamoniemia. Tratamiento de urgencia y en fase aguda de un paciente con citrulinemia

Hyperammonaemia. Treatment in the emergency and acute phase of a patient with citrullinaemia

Sr. Editor:

Los defectos del ciclo de la urea, entre ellos la citrulinemia, son la causa más frecuente de hiperamoniemia grave en el recién nacido y suponen en la mayoría de los casos una urgencia vital. El diagnóstico y el tratamiento precoz son imprescindibles para asegurar la supervivencia y el mejor desarrollo neurológico posible en estos niños.

El tratamiento con quelantes de amonio debe instaurarse urgentemente ante niveles superiores a 180 µmol/l o 150 µmol/l si presenta sintomatología clínica. La canalización de vías para medidas de depuración extrarrenal se llevará a cabo de manera simultánea ante una hiperamoniemia neonatal grave (amonio > 350 µmol/l).

Se presenta el caso clínico de un recién nacido a término de 3.270 g, nacido mediante cesárea por aguas meconiales con Apgar 9-10. La madre es una primípara de 27 años sana, los padres son primos en tercer grado. Después del nacimiento, el examen y los controles clínicos son normales.

A las 48 horas de vida inicia clínica de vómitos y distensión abdominal e ingresa en su hospital de referencia, con sospecha inicial de pseudobstrucción intestinal. Pero presenta un rápido empeoramiento del estado general con hipotonía, deterioro neurológico y crisis convulsivas, y precisa intubación y ventilación mecánica. Al quinto día de vida comunican que en las pruebas endocrinometabólicas presenta elevación de citrulina en sangre (2.400 µmol/l), de glutamina (2.811 µmol/l) y del orótico en orina (1.435 µmol/l). Simultáneamente, la determinación de amonio plasmático muestra una elevación de 500 µmol/l, que se confirma en una segunda muestra con niveles de 680 µmol/l y coincide con el inicio de tratamiento con benzoato sódico y fenilacetato sódico intravenoso (i.v.) (dosis de carga de 250 mg/kg para pasar en 90 min y se continúa con otra dosis igual en infusión continua en las 24 h siguientes), arginina, carnitina y metronidazol. Se canaliza la vena femoral con catéter de doble luz de 7F para inicio de hemodiafiltración venovenosa continua, que no se lleva a cabo por el rápido descenso de los niveles de amonio con el tratamiento farmacológico empleado, hasta llegar a valores dentro de la normalidad (95 µmol/l) a las 13 h de iniciar la medicación (fig. 1).

Evolutivamente se mantiene con dieta restringida en proteínas naturales (el 40% de la dieta proteica en forma de aminoácidos esenciales) y fenilbutirato oral. No presenta nuevos episodios de descompensación, con niveles de amonio en rango normal. El cociente de desarrollo por Brunet-Lézine modificado a los 7 meses de edad es del 86% (límite normal ≥ 85%).

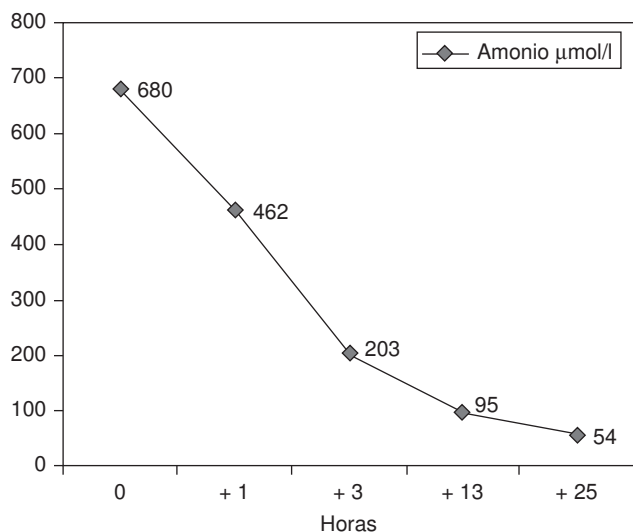


Figura 1 Valores de amonio en $\mu\text{mol/l}$. En el gráfico se reflejan los valores basal y tras tratamiento con fenilacetato+benzoato sódico intravenoso.

La citrulinemia neonatal, al igual que otros defectos del ciclo de la urea de presentación neonatal, se asocia con un alto índice de mortalidad debido fundamentalmente al edema cerebral, al aumento de la presión intracraneal y a la herniación cerebral¹⁻³.

Para el diagnóstico se requiere sospecha clínica y estudios bioquímicos iniciales. Es importante destacar que se debe determinar el nivel plasmático de amonio a todo recién nacido con un cuadro de vómitos inexplicables, deterioro neurológico u otros signos de encefalopatía. La realización del cribado metabólico neonatal ampliado por espectrometría de masas en tándem puede ser útil para un diagnóstico más rápido y preciso; en nuestro caso, la sintomatología ya estaba plenamente instaurada por la gravedad del cuadro clínico.

En el daño neurológico influye la cifra de amonio y la duración del coma hiperamonémico⁴, por lo que el diagnóstico y el tratamiento precoz son imprescindibles⁵. Sólo así podremos asegurar la supervivencia y el mejor desarrollo neurológico posible en estos niños. Dadas las limitaciones técnicas y metodológicas para llevar a cabo medidas de diálisis eficaces en el neonato, lo que puede representar una demora en el inicio del tratamiento, consideramos que el fenilacetato i.v. es una medida que debe considerarse de

primera opción, simultánea a la preparación para tratamientos más invasivos, y de la que debe disponerse en *stock* en los hospitales de tercer nivel.

Es la primera vez que se publica la utilización del fenilacetato i.v. en España para esta enfermedad. El resultado ha sido satisfactorio y puede ser posible, como en nuestro caso, que sea suficiente en algunos pacientes para disminuir los niveles de amonio a valores dentro de la normalidad sin que sea necesario adoptar medidas más intensivas en pacientes con citrulinemia u otros trastornos que cursan con hiperamonemia neonatal.

Bibliografía

1. Lalaguna-Mallada P, García-Romero R, Alonso-del Val B, Rite-Gracia S, López-Pisón J, Baldellou-Vázquez A, et al. Forma grave fulminante de citrulinemia neonatal. Comunicación de un caso. *Rev Neurol*. 2003;36:629-32.
2. Nassogne MC, Heron B, Touati G, Saudubray JM. Urea cycle defects: Management and outcome. *J Inher Metab Dis*. 2005;28:407-414.
3. Wayenberg JL, Veermeylen D, Gerlo E, Pardou A. Increased intracranial pressure in a neonate with citrullinemia. *Eur J Pediatr*. 1992;151:132-3.
4. Baldellou A, Couce ML, Rubio V, Sanjurjo P. Los defectos del ciclo de la urea en el neonato: una urgencia vital. *Rev Esp Pediatr*. 2008;64:158-62.
5. Enns GM, Berry SA, Berry GT, Rhead WJ, Brusilow SW, Hamosh A. Survival after treatment with phenylacetate and benzoate for urea-cycle disorders. *N Engl J Med*. 2007;356:2282-92.

J.D. Moure^{a,*}, M.L. Couce^b, A. Pérez-Muñuzuri^c y J.R. Fernández-Lorenzo^c

^aDepartamento de Pediatría, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, España

^bUnidad de Trastornos Metabólicos, Departamento de Pediatría, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, España

^cServicio de Neonatología, Departamento de Pediatría, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josedomingomoure@hotmail.com (J.D. Moure).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.09.004

Bacteriemia aislada por *Kingella kingae*

Isolated bacteraemia caused by *Kingella kingae*

Sr. Editor:

La *Kingella kingae* es un cocobacilo gramnegativo colonizador del tracto respiratorio superior. La tasa de colonización en la orofaringe en niños sanos según un estudio es del

17,5%¹⁻³. Se asocia a artritis séptica, osteomielitis, espondilodiscitis, endocarditis, bacteriemias y, menos frecuentemente, infecciones del tracto respiratorio inferior y meningitis. Las publicaciones sobre bacteriemia aislada son infrecuentes y en la mayoría de ellas existe historia reciente de estomatitis, sintomatología respiratoria o gastrointestinal³⁻⁵. Se presentan 2 casos de bacteriemia aislada por *K. kingae* sin complicaciones.

Caso 1. Lactante de 8 meses con fiebre de 4 días asociado a aftas en la orofaringe. Presentaba buen estado general sin otras anomalías exploratorias. Se realizó un hemocultivo y