



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

un hemograma, donde se apreciaban 12.700 leucocitos, con el 59% de neutrófilos, el 31% de linfocitos y el 9% de monocitos, y una proteína C reactiva de 2,7 mg/dl. Se orientó como infección vírica y se pautó tratamiento sintomático. A las 48 h se aisló en el hemocultivo un bacilo gramnegativo. Se citó a consulta, que coincidió con dolor en el pie izquierdo en las 6 h previas. En la exploración no presentaba limitación articular ni signos inflamatorios, pero sí marcha dificultosa con mal apoyo de la extremidad, por lo que se instauró tratamiento antiinflamatorio; la sintomatología duró una semana. A las 3 semanas se identificó el bacilo gramnegativo como *K. kingae*. Pese a la ausencia de manifestaciones clínicas, se realizó radiografía de las extremidades inferiores, sin que mostrara alteraciones significativas. El buen estado clínico y exploratorio motivó la abstención terapéutica.

Caso 2. Niña de 16 meses que consultó por deposiciones diarreicas y vómitos de 4 días de evolución asociadas a síndrome febril en las últimas 12 h. En la exploración presentaba regular estado general sin que se apreciaran otras anomalías. La función renal, el hemograma y la gasometría fueron normales, con un sodio de 133,7 mmol/l. Se instauró sueroterapia y hubo una posterior tolerancia de la alimentación oral y una mejoría de la consistencia de las deposiciones. El hemocultivo realizado al ingreso se informó como *K. kingae*, cuando el paciente estaba libre de toda manifestación clínica.

La identificación, en ambos casos, se realizó por tinción de Gram y se observó la morfología de la colonia y sus características bioquímicas (catalasa-nitrito negativo y oxidasa positiva). Las pruebas adicionales para completar su identificación se realizaron con API NH bioMérieux® y la identificación definitiva por secuenciación.

La *K. kingae* es un cocobacilo gramnegativo, aerobio, nutricionalmente exigente y de crecimiento lento. El 90% de los pacientes con infección invasiva fueron menores de 5 años, y alrededor del 60% ocurrió por debajo de los 2 años de edad^{3,4}. El pico de incidencia se encuentra entre otoño e invierno y coincide con la mayor tasa de infecciones respiratorias⁴. Estudios epidemiológicos revelan que este microorganismo coloniza el tracto respiratorio de niños sanos entre los 6 y los 42 meses de edad².

Los síntomas de infección respiratoria alta (43,8%), la estomatitis (16,4%) y las diarreas (13,7%)³ aparecen como sintomatología asociada, como en nuestros casos. Asimismo, la estomatitis puede estar asociada al riesgo de desarrollar bacteriemia o infección localizada, como ocurrió en el primer caso, al debilitarse la mucosa oral íntegra y penetrar la bacteria a la circulación sistémica⁵. En una publicación reciente, Kehl-Fie y St. Geme demostraron la presencia de una toxina RTX (del inglés *Repeat in toxin*) (pili tipo IV), que podría estar relacionada con la fisiopatología de la infección al promover la colonización en el tracto respiratorio, la penetración de la bacteria en el torrente sanguíneo, la evasión de la inmunidad celular y el daño a nivel articular^{6,7}.

Sus características microbiológicas favorecen la escasa identificación. El requerimiento de varios días para su

crecimiento en medios de cultivo sólidos, su escasa resistencia a las condiciones ambientales adversas, la baja concentración en focos de infección junto con la tendencia a la decoloración o la posibilidad de confundirse con otras bacterias del género *Neiseeriaceae*⁸ son factores condicionantes de la escasa descripción de casos. Por esto, el empleo de hemocultivo por sistema BACTEC®^{4,8} o el uso de la reacción en cadena de la polimerasa^{4,9} han permitido una mayor detección en comparación al cultivo.

Habitualmente tiene un curso benigno, como se corrobora en los casos descritos y también en el caso de infecciones localizadas invasivas con respuesta correcta al tratamiento con betalactámicos^{1,4,10}.

Bibliografía

- Dubnov-Raz G, Scheuerman O, Chodick G, Finkelstein Y, Samra Z, Garty BZ. Invasive *Kingella kingae* infections in children: Clinical and laboratory characteristics. *Pediatrics*. 2008;122:1305-9.
- Yagupsky P, Dagan R, Prajgrod F, Merires M. Respiratory carriage of *Kingella kingae* among healthy children. *Pediatr Infect Dis J*. 1995;14:673-8.
- Yagupsky P, Dagan R, Howard CB, Einborn M, Kassis I, Simu A. Clinical features and epidemiology of invasive *Kingella kingae* infections in Southern Israel. *Pediatrics*. 1993;92:800-4.
- Yagupsky P. *Kingella kingae*: From medical rarity to an emerging paediatric pathogen. *Lancet Infect Dis*. 2004;4:358-67.
- Amir J, Yagupsky P. Invasive *Kingella kingae* infection associated with stomatitis in children. *Pediatr Infect Dis J*. 1998;17:757-8.
- Yagupsky P. Pharyngeal colonization by *Kingella kingae* in children with invasive disease. *Pediatr Infect Dis J*. 2009;28:155-7.
- Kehl-Fie TE, St. Geme JW. Identification and characterization of an RTX toxin in the emerging pathogen *Kingella kingae*. *J Bacteriol*. 2007;189:430-6.
- Jeff L, Marques MB, Brookings ES, Waites KB. Detection of *Kingella kingae* bacteriemia and identification of the organism in the clinical laboratory: Experience from two cases. *Clin Microbiol News*. 1997;19:73-6.
- Chometon S, Benit Y, Chaker M, Boisset S, Ploton C, Bérard J, et al. Specific realtime polymerase chain reaction places *Kingella kingae* as the most common cause of osteoarticular infections in young children. *Pediatr Infect Dis J*. 2007;26:377-81.
- Dodman T, Robson J, Pincus D. *Kingella kingae* infections in children. *J Paediatr Child Health*. 2000;36:87-90.

M.A. Caballero Rabasco^{a,*}, A. González Cuevas^b y A. Martínez Roig^a

^aServicio de Pediatría, Hospital del Mar, Barcelona, España

^bServicio de Microbiología, Laboratorio de Referencia de Cataluña, Cataluña, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 97512@imas.imim.es

(M.A. Caballero Rabasco).