

- imaging findings and pathological correlation. *Eur Radiol.* 1999;9:454-6.
2. Tsigiotis P, Sella T, Shapira MY, Bitan M, Bloom A, Kiselgoff D, et al. Peliosis hepatis following treatment with androgen-steroids in patients with bone marrow failure syndromes. *Haematologica.* 2007;92:106-10.
 3. Touraine RL, Bertrand Y, Foray P, Gilly J, Philippe N. Hepatic tumours during androgen therapy in Fanconi anaemia. *Eur J Pediatr.* 1993;152:691-3.
 4. Velazquez I, Alter BP. Androgens and Liver Tumors: Fanconi's Anemia and Non-Fanconi's Conditions. *Am J Hematol.* 2004;77:257-67.
 5. Jacquemin E, Pariente D, Fabre M, Huault G, Valayer J, Bernard O. Peliosis hepatis with initial presentation as acute hepatic failure and intraperitoneal hemorrhage in children. *J Hepatol.* 1999;30:1146-50.
 6. Battal B, Kocaoglu M, Atay AA, Bulakbasi N. Multifocal peliosis hepatis: MR and diffusion-weighted MR-imaging findings of an atypical case. *Ups J Med Sci.* 2010;115:153-6.
 7. Tsokos M, Erbersdobler A. Pathology of peliosis. *Forensic Sci Int.* 2005;149:25-33.
 8. Schulte B, Linke D, Klumpp S, Schaller M, Riess T, Autenrieth IB, et al. *Bartonella quintana* variably expressed outer membrane proteins mediate vascular endothelial growth factor secretion but not host cell adherence. *Infect Immun.* 2006;74:5003-13.
- M. Tallón García^{a,*}, M.C. Cobelas Cobelas^a, M. Fernández Sanmartín^b, A. Bao Corral^a y M.C. Granja Martínez^a
- ^a Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Pontevedra, España
^b Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: maria.tallon.garcia@hotmail.com (M. Tallón García).
- doi:10.1016/j.anpedi.2011.05.012

Anemia hemolítica y pancitopenia en un lactante hijo de madre con anemia perniciosa mal controlada

Haemolytic anaemia and pancytopenia in an infant of a mother with poorly controlled pernicious anaemia

Sr. Editor:

La anemia hemolítica se caracteriza por la reducción en la vida media de los hematíes. La destrucción prematura de los eritrocitos puede producirse por alteraciones corpusculares (anomalías de membrana, enzimáticas o hemoglobinopatías) y extracorpúsculares (mecanismos inmunitarios/no inmunitarios)¹.

Presentamos el caso de un lactante de 3 meses con letargia, hiporexia, retraso ponderoestatural e involución psicomotriz (hipotonía, irritabilidad y pérdida de sonrisa social) de un mes de evolución. Como antecedentes personales destacaban un crecimiento intrauterino retardado disarmónico, una serología materna positiva para lúes durante la gestación y anemia perniciosa mal controlada. No había consanguinidad. La alimentación era con lactancia materna exclusiva.

En la exploración física presentaba un estado general regular, hipoperfusión periférica, palidez e ictericia mucocutáneas, un soplo sistólico eyectivo, taquicardia (que mejoró tras la expansión de volumen), papilitis lingual, aftas palatinas, muguet, queilitis angular y hepatoesplenomegalia de 2 cm. En la exploración neurológica destacaban hiporreactividad e hipotonía axial.

En la analítica inicial se observó anemia (hematocrito 14,6%), normocítica, normocrómica e hiporregenerativa (reticulocitos absolutos 26.900/ μ l, índice reticulocitario corregido 0,9%), trombocitopenia (76.000/ μ l) y leucopenia (3.600/ μ l) con neutropenia grave (200/ μ l). La extensión de

sangre periférica mostró esquistocitos y macroovalocitos. En la bioquímica sanguínea destacaban hiperbilirrubinemia (6,9 mg/dl) de predominio indirecto y elevación de LDH (2.087 U/l). Se amplió el estudio etiológico de anemia hemolítica, previamente a conocer el antecedente materno, siendo negativos el test de Coombs, las crioaglutininas, el test de Donath-Landsteiner, la cupremia, la ceruloplasmina, la hemoglobinuria, las hormonas tiroideas y la determinación de glucosa-6-fosfatodeshidrogenasa y piruvato quinasa. Se descartó sífilis congénita y se realizaron serologías para virus, obteniendo una PCR de citomegalovirus positiva (160 copias/ml), con PCR negativa en sangre de talón (probable primoinfección posnatal). Los niveles de vitamina B₁₂ fueron de 8 ng/l (normal: 200-980) y el folato de 21,3 μ g/l (2,5-15). Los anticuerpos anti-factor intrínseco, la anti-peroxidasa y la anti-tiroglobulina fueron positivos.

Tras el diagnóstico de déficit de cobalamina el cuarto día de ingreso, se instauró tratamiento parenteral con vitamina B₁₂ (100 μ g/día im los 10 primeros días, con una dosis acumulada de 1 mg; 100 μ g/48 h durante 2 semanas y luego de forma mensual). Recibió ácido fólico como tratamiento coadyuvante. La recuperación hematológica se observó a partir del cuarto día de tratamiento, según se aprecia en la figura 1.

Posteriormente, se mantuvo tratamiento mensual, con controles hematológicos normales. Tras la negativización de los autoanticuerpos maternos a los 6 meses de vida (tabla 1), se suspendió el tratamiento. No se observaron otras manifestaciones autoinmunitarias. La evolución neurológica sigue un curso favorable.

El déficit de cobalamina es una causa infrecuente de anemia hemolítica y pancitopenia¹. En la práctica, se describe principalmente en lactantes con lactancia materna exclusiva cuyas madres son vegetarianas estrictas^{1,2} y más infrecuentemente en hijos de madres con anemia perniciosa³⁻⁷. En la literatura se describe una disminución de la transferencia placentaria de vitamina B₁₂ y una carencia nutricional posnatal. El mecanismo de destrucción eritro-

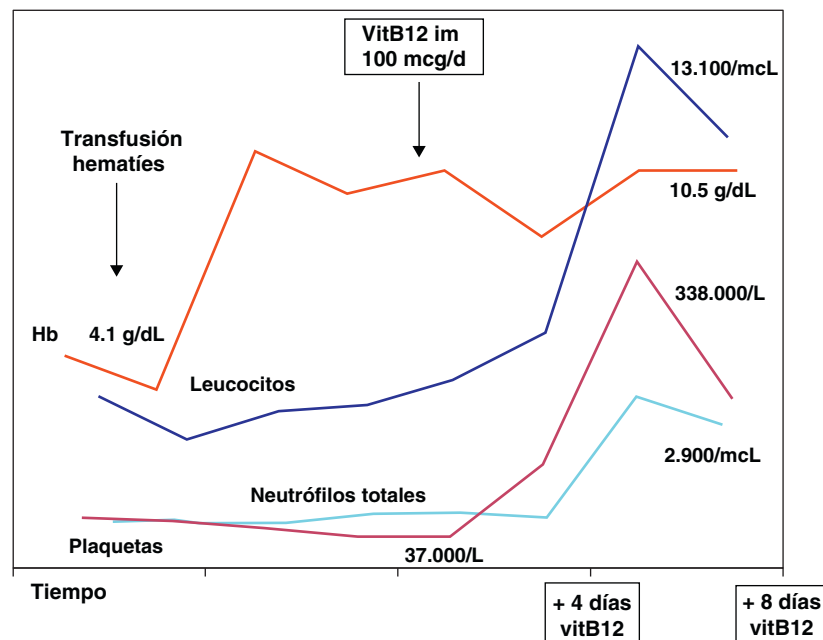


Figura 1 El gráfico muestra la evolución temporal de las alteraciones hematológicas y su recuperación tras la administración de vitamina B₁₂.

citaria tiene un origen intramedular (eritropoyesis ineficaz por defecto madurativo) y extramedular (intravascular) de etiología incierta³.

La sintomatología se inicia habitualmente a los 3-6 meses de vida. Las alteraciones más frecuentes son hematológicas (anemia macro/normocítica, pancitopenia) y neurológicas (hipotonía, regresión psicomotriz, temblores, nistagmo, ataxia, convulsiones o coma)^{3,5,7,8}. Con menor frecuencia, se observan alteraciones estomatológicas (glositis, queilitis, aftas, muguet o mucositis), digestivas (vómitos, hepatoesplenomegalia) e hiperpigmentación (rara en niños)^{6,7}.

El diagnóstico se basa en el antecedente materno junto al hallazgo de anemia megaloblástica, hemolítica y/o pan-

citopenia en el lactante, con disminución de los niveles plasmáticos de cobalamina y elevación de ácido metilmalónico y homocisteína. Se observa anemia normo/macrocítica hiporregenerativa. La extensión de sangre periférica puede presentar neutrófilos hipersegmentados y macrovalocitos. El estudio de médula ósea no es imprescindible. El diagnóstico diferencial debe realizarse con déficits congénitos de transcobalamina-II, el síndrome de Imerslund-Gräsbeck (déficit del receptor ileal de transcobalamina-factor intrínseco) y el déficit congénito de factor intrínseco, que son de herencia autosómica recesiva⁸⁻¹⁰.

El tratamiento no está estandarizado en lactantes, basándose en recomendaciones para adultos^{3-5,10}. Inicialmente se

Tabla 1 Comparación entre los hallazgos analíticos de madre e hijo y evolución tras el tratamiento con vitamina B₁₂ parenteral

	Madre	Niño (3 meses)	Niño (6 meses)
Hemoglobina (g/dl)	13,5	5,0	11,4
VCM (fL)	102,5	88,5	80,5
Recuento de leucocitos (n/μl)	5.000	3.700	9.000
Neutrófilos totales (n/μl)	2.600	200	1.400
Plaquetas (n/μl)	178.000	78.000	307.000
Niveles de vitamina B ₁₂ (200-980 ng/l)	62	8	967
Niveles de ácido fólico (2,5-15 μg/l)	6,4	21,3	> 24,0
Ac. anticélulas parietales gástricas (U/l)	Negativos	Negativos	Negativos
Ac. antifactor intrínseco (U/l)	300	15,5	Negativos
Ac. anti-tiroglobulina (U/l)	> 3.000	702	Negativos
Ac. anti-peroxidasa (U/l)	910	64,4	Negativos
TSH (mU/l)/T ₄ libre (ng/dl)	Nomales	4,58/1,4	5,01/0,6
Esofagogastroscoopia	Gastritis atrófica	No realizada	No realizada

VCM: volumen corpuscular medio.

administra una pauta más intensiva que asegure la repleción de los depósitos de vitamina B₁₂ y posteriormente una dosis de mantenimiento hasta la negativización de los anticuerpos maternos.

Las secuelas son principalmente neurológicas, siendo factores predictivos de mala evolución la severidad de la clínica neurológica al comienzo y los valores maternos de vitamina B₁₂^{3,10}. Una mejoría neurológica inicial no implica buenos resultados a largo plazo³. Las secuelas persistentes podrían prevenirse con un buen control materno durante la gestación y la lactancia materna, y un seguimiento estrecho de los recién nacidos hijos de madre con anemia perniciosa para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz del déficit de cobalamina.

Bibliografía

1. Hemolytic anemia. En: Lanzkowsky P, editor. Manual of pediatric hematology and oncology. 4th ed. Burlington: Elsevier; 2005. p. 136–98.
2. Weiss R, Fogelman Y, Bennett M. Severe vitamin B12 deficiency in an infant associated with a maternal deficiency and a strict vegetarian diet. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2004;26:270–1.
3. Banka S, Ruth Roberts R, Plews D, Newman WG. Early diagnosis of cobalamin deficiency of infancy owing to occult maternal pernicious anemia. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2010;32:319–22.
4. Marble M, Copeland S. Neonatal vitamin B12 deficiency secondary to maternal subclinical pernicious anemia: identification by expanded newborn screening. *J Pediatr*. 2008;152:731–3.
5. Hoey H, Linnell JC, Oberholzer VG, Laurance BM. Vitamin B12 deficiency in a breastfed infant of a mother with pernicious anaemia. *J R Soc Med*. 1982;75:656–8.
6. Sabatino D, Kosuri S, Remolino A, Shotter B. Cobalamin deficiency presenting with cutaneous hyperpigmentation: a report of two siblings. *Pediatr Hematol Oncol*. 1998;15:447–50.
7. Özlem Pelin S, Gönçx N, Gümrük F, Cxetin M. A Child with vitamin B12 deficiency presenting with pancytopenia and hyperpigmentation. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2004;26:834–6.
8. Incecik F, Hergüner MO, Altunbaşak S, Leblebisatan G. Neurologic findings of nutritional vitamin B12 deficiency in children. *Turk J Pediatr*. 2010;52:17–21.
9. Whitehead VM. Acquired and inherited disorders of cobalamin and folate in children. *Brit J Haematol*. 2006;125:36–36.
10. Acharya U, Gau J, Horvath W, Ventura P, Hsueh C, Carlsen W. Hemolysis and hyperhomocysteinemia caused by cobalamin deficiency. *J Hematol Oncol*. 2008;1:26.

M.A. Gil-Ruiz Gil-Esparza*, J. Huerta Aragonés, C. Garrido Colino y F. González Martínez

Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón, Servicio de Oncohematología Pediátrica, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: maitegilr@gmail.com
(M.A. Gil-Ruiz Gil-Esparza).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.05.019

Tinea corporis en un paciente de piel negra: importancia del examen directo

Tinea corporis in a patient with black skin; the importance of the direct examination

Sr. Editor:

Presentamos el caso de una niña de 7 años, que consultó de urgencias por aparición progresiva en los últimos 10 días de una placa anular eritemato-descamativa muy pruriginosa, de 3 x 3 cm de diámetro y crecimiento centrífugo, con borde levemente sobreelevado (figura 1).

Clínicamente planteaba el diagnóstico diferencial entre una *tinea corporis* y un eczema numular. Para confirmar el diagnóstico se realizó un examen directo de escamas cutáneas, obtenidas después de raspar el borde de la lesión con un bisturí e incubadas con 0,5 ml de KOH al 30% sobre una lámina portaobjetos. El estudio mediante microscopía óptica a 250 aumentos de la preparación de escamas mostraba elementos fibrilares de aspecto translúcido, con tabiques dispuestos a intervalos de distancia regular y con múltiples ramificaciones, que se correspondían con las hifas septadas propias de los hongos dermatofitos (figura 2). Ante estos hallazgos se estableció el diagnóstico de *tinea corporis* y se inició tratamiento con terbinafina tópica cada 12 horas durante 21 días. En la visita de control a las 3 semanas de ini-

ciar el tratamiento, la lesión estaba curada y sólo persistía una leve hipopigmentación residual.

Entre los pacientes de piel negra, las micosis superficiales (sobre todo las tiñas del cuero cabelludo) son las infecciones de piel más frecuentes en la infancia. La *tinea corporis*, también llamada «herpes circinado», incluye las infecciones dermatofíticas de la piel lampiña con la excepción de aquellas localizadas en ingles, palmas y plantas¹. La forma clínica más frecuente de presentación, tanto en la edad pediátrica como en los adultos, es la forma anular, y en ella se observa una lesión en medallón con un borde activo, eritematoso y en ocasiones vesicular, mientras que el centro de la lesión presenta curación^{2,3}. El diagnóstico de *tinea corporis* se basa en el examen clínico, la visión bajo luz de Wood, el cultivo microbiológico y el examen directo⁴. El diagnóstico clínico de *tinea corporis* puede resultar complicado, especialmente en pacientes de piel oscura⁵, y en muchas ocasiones plantea el diagnóstico diferencial con otras dermatosis: eczema numular, impétigo, dermatitis seborreica, psoriasis, lupus eritematoso subagudo, pitiriasis rosada, granuloma anular... Entre ellas habría que destacar por su importancia y frecuencia el eczema numular: se trata de una forma localizada de eczema atópico que consiste en pequeñas placas anulares eritematodescamativas con costras superficiales⁶. Para evitar el uso indiscriminado de antifúngicos ante cualquier lesión anular, que con frecuencia corresponde a eczema