

arquitectura ganglionar, observándose tan solo algunos folículos linfoides residuales. Las áreas de necrosis presentaban una intensa cariorrexis, sin que se observasen eosinófilos o células plasmáticas en número significativo (fig. 1). Se observaban abundantes células linfoides blásticas CD30+, CD15-. No se percibieron BAAR y la hibridación in situ para VEB y el estudio de PCR para clonalidad de linfocitos B fueron negativos. Ante los hallazgos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de linfadenitis histiocítica necrotizante. La evolución fue tórpida, manteniéndose inicialmente una conducta expectante con tratamiento sintomático de soporte (antiinflamatorios no esteroideos), y ante la persistencia del síndrome constitucional se inició una pauta con prednisona 1 mg/kg/día durante 2 semanas, resolviéndose progresivamente el proceso hasta la recuperación total a las 8 semanas del inicio del cuadro. En los 5 años de seguimiento posterior ha permanecido asintomática.

El diagnóstico diferencial de las adenopatías puede suponer un reto. En los pacientes VIH es prioritario descartar un proceso linfoproliferativo, así como infecciones que cursan con sintomatología similar (TBC).

El sustrato etiológico y fisiopatológico de la EKF es una incógnita. Su infrecuente patrón de linfadenitis pudiera reflejar una respuesta inmunitaria diferente, secundaria a una predisposición genética individual (mayor incidencia si HLA tipo II^{9,10}) y/o a un estado inmunitario singular precipitado por una infección.

Bibliografía

1. Jun-Fen F, Chun-Lin W, Li L, Dayan C, Guan-Ping D, Fang H. Kikuchi-Fujimoto disease manifesting as recurrent thrombocytopenia and Mobitz type II atrioventricular block in a 7-year-old girl: a case report and analysis of 138 Chinese childhood Kikuchi-Fujimoto cases with 10 years of follow-up in 97 patients. *Acta Paediatr.* 2007;96:1844-7.
2. Chuang CH, Yan DC, Chiu CH, Huang YC, Lin PY, Chen CJ, et al. Clinical and laboratory manifestations of Kikuchi's disease in

- children and differences between patients with and without prolonged fever. *Pediatr Infect Dis J.* 2005;24:551-4.
3. Rao GS, Vohra D, Kuruvilla M. Is Kikuchi-Fujimoto disease a manifestation of systemic lupus erythematosus? *Int J Dermatol.* 2006;45:454-6.
 4. Lim GY, Cho B, Chung NG. Hemophagocytic lymphohistiocytosis preceded by Kikuchi disease in children. *Pediatr Radiol.* 2008;38:756-61.
 5. Kucukardali Y, Solmazgul E, Kunter E, Oncul O, Yildirim S, Kaplan M. Kikuchi-Fujimoto disease: analysis of 244 cases. *Clin Rheumatol.* 2007;26:50-4. Epub 2006 Mar 15.
 6. Ereño C. Kikuchi lymphadenitis and AIDS. *Histopathology.* 1999;34:273.
 7. Vassallo J, Coelho Filho JC, Amaral VG. Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi lymphadenitis) in an HIV-positive patient. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo.* 2002;44:265-8.
 8. Dorfman RF, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol.* 1988;5:329-45.
 9. Cho MS, Choi HJ, Park HK, Cho SE, Han WS, Yang WI. Questionable role of human herpesviruses in the pathogenesis of Kikuchi disease. *Arch Pathol Lab Med.* 2007;131:604-9.
 10. Tanaka T, Ohmori M, Yasunaga S, Ohshima K, Kikuchi M, Sasazuki T. DNA typing of HLA class II genes (HLA-DR, -DQ and -DP) in Japanese patients with histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease). *Tissue Antigens.* 1999;54:246-53.

A. Amado Puentes^{a,*}, J.A. Couceiro Gianzo^a y A. Ocampo Hermida^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Xeral, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Xeral, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alfonso.amado.puentes@sergas.es (A. Amado Puentes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.08.003>

Síndrome de Guillain-Barré y anticuerpos antigangliósidos

Guillain-Barré syndrome and anti-ganglioside antibodies

Sr. Editor:

Hemos considerado oportuno ampliar información sobre la determinación de anticuerpos antigangliósidos en el síndrome de Guillain-Barré, en relación con el artículo de Pérez-Lledó et al.¹, *Guillain-Barré syndrome: clinical presentation and prognosis in children under six years-old*.

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) cursa con parálisis flácida, arrefléxica, ascendente y simétrica, con o sin trastornos sensoriales, que puede llevar a la tetraparesia grave^{1,2}. Se clasifica en 4 subtipos (estudios neurofisiológicos): polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (PAID), neuropatía axonal sensitivo-motora

aguda (NASMA), neuropatía axonal motora aguda (NAMA) y síndrome de Miller-Fisher (SMF) (ataxia, oftalmoplejía y arreflexia).

Actualmente es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en Pediatría. Su incidencia es de 0,6-1,9 casos/100.000 niños menores de 15 años. Se da un predominio del sexo masculino (1,25:1). Sin preferencia estacional. La primera descripción fue ofrecida por Osler en 1892. En 1916, Guillain, Barré y Strohl detallaron el cuadro clínico.

Su etiología precisa es desconocida, pero en algunos casos existen mecanismos inmunes implicados (anticuerpos antigangliósidos). Dos tercios de los casos están precedidos de infección aguda (1-3 semanas): *Campylobacter jejuni* (26-41%), citomegalovirus (CMV) (10-22%), virus de Epstein-Barr (10%), *Haemophilus influenzae* (2-13%), virus varicela-zóster, *Mycoplasma pneumoniae*³. Vacunaciones (no asociación causal).

El SGB puede surgir tras vacunación, pero este peligro puede ser sobreestimado. En Estados Unidos, un aumento

del riesgo de SGB se asoció a la vacuna de la gripe porcina en 1976, pero la gravedad del riesgo ha sido objeto de controversia. Posteriormente, no se observó un mayor riesgo hasta 1991.

Los individuos que recibieron en 1992-1993 o 1993-1994 vacunas contra la influenza no tuvieron un riesgo significativamente mayor de SGB, pero la combinación de las dos temporadas sugirió que el riesgo de SGB tras la vacunación de gripe resultó ser aproximadamente de un caso de SGB por cada millón de pacientes inoculados. Algunos casos de SGB se han reportado después de la administración de la vacuna antimeningocócica conjugada tetravalente MCV4.

Tras leer estas líneas podemos ver cómo la vacunación puede relacionarse en algunos casos con SGB.

El SGB se puede originar por respuesta autoinmune a antígenos extraños (agentes infecciosos, vacunas) que son mal dirigidos al tejido nervioso causando daño en los gangliosidos (glucoesfingolípidos presentes en el tejido nervioso humano, especialmente en los nodos de Ranvier). Un ejemplo es el gangliosido GM1, que puede estar afectado en el 20 a 50% de los casos, especialmente en aquellos con una infección por *Campylobacter jejuni*. El resultado final de estos ataques autoinmunes en los nervios periféricos es la pérdida de mielina y, consecuentemente, el bloqueo en la conducción nerviosa. La función axonal permanece intacta y la recuperación puede ser tan rápida como ocurra la remielinización. Si la degeneración axonal es importante, la recuperación se produce con mayor lentitud y existe mayor grado de daño residual. *Campylobacter jejuni* genera anticuerpos antigangliosidos (GM1 en PAID, GQ1b en SMF y GD1a en NAMA) que lesionan la mielina en PAID y SMF y el axón en NAMA; CMV genera anticuerpos antigangliosidos GM2 en NASMA.

Criterios diagnósticos, Asbury 1990:

- Clínica: progresión de la debilidad. Afectación simétrica. Arreflexia. Síntomas y signos sensitivos leves. Afectación de nervios craneales: facial (50%). Disfunción autonómica. Ausencia de fiebre al comienzo. Recuperación tras 2-4 semanas.
- LCR: disociación albuminocitológica (proteínas aumentadas tras la primera semana). Diez células/mm o menos (leucocitos mononucleares).
- Neurofisiología: confirma y determina el subgrupo. Enlentecimiento de la velocidad de conducción motora. Bloqueo parcial de la conducción. Aumento de las latencias distales.

Describimos brevemente el caso clínico de un niño de 5 años que fue diagnosticado de SGB con patrón electromiográfico desmielinizante y afectación axonal grave.

Nuestro paciente cumplía todos los criterios clínicos, de LCR, y la EMG confirmaba un SGB (desmielinizante y con afectación axonal). La variante axonal motora (sin compromiso sensitivo) suele tener un buen pronóstico. Nuestro paciente, según la escala funcional de gravedad clínica de Hughes, obtenía una puntuación elevada (4, confinado en cama), lo que nos hacía ser pesimistas en cuanto a la total recuperación⁴.

Recientemente, en algunos casos se puede añadir al diagnóstico la determinación de anticuerpos antigangliosidos. Los anticuerpos fueron detectados con mayor

Tabla 1 Subtipo de síndrome de Guillain-Barré y anticuerpo antigangliosido relacionado

Subtipo de SGB	Anticuerpo
AIDP	Desconocido
AMSAN	GM1, GM1b, GD1a
AMAN	GM1, GM1b, GD1a, Gal Nac-GD1a
SMF	GQ1b, GT1a
Neuropatía aguda sensitiva	GD1b
Orofacial	GT1a
Superposición SMF/SGB	GQ1b, GM1, GM1b, GD1a, Gal Nac-GD1a

Modificada de Hughes RA, Comblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet. 2005;366:1653-66.

frecuencia en la neuropatía axonal motora aguda. Los subtipos de SGB se pueden relacionar con estos anticuerpos y con algunos patógenos⁵⁻⁹, permitiendo así orientar y conocer precozmente la evolución clínica. La variedad de infecciones puede contribuir a la clínica y heterogeneidad inmunológica del SGB. En nuestro caso, la serología mostró IgM e IgG positivos para CMV, comprobando posteriormente el anticuerpo antigangliosido positivo GM2 (asociado a CMV según estudios^{5,10}), relacionado con axonopatía grave y pronóstico desfavorable^{5,10} (tabla 1).

Dada la ausencia de síntomas de infección por CMV, así como de elevación de reactantes de fase aguda, en nuestro caso no se inició tratamiento específico para CMV¹⁰.

El tratamiento se debe iniciar lo antes posible con el objetivo de disminuir la duración y gravedad de la enfermedad y acelerar la recuperación. Siempre con hospitalización y monitorización, medidas de soporte, analgesia/sedación, apoyo ventilatorio si precisa, manejo nutricional, control hidroelectrolítico, apoyo psicológico y rehabilitación precoz.

Los tratamientos específicos son: inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg en 5 días o en 2 días) o plasmaféresis. En nuestro paciente utilizamos inmunoglobulina intravenosa a 1 g/kg/día durante 2 días consecutivos sin observar efectos secundarios, pero sí estabilización de la clínica. El tratamiento en 2 días es recomendable por ser más breve e igualmente eficaz.

La recuperación fue lenta pero progresiva, normalizándose a los 6 meses. Los anticuerpos antigangliosidos GM2 (IgM) persistieron positivos durante los primeros 4 meses.

Agradecimientos

Al Servicio de Neurofisiología del Hospital Clínico de Valencia por su colaboración.

Bibliografía

1. Pérez-Lledó E, Díaz-Vico A, Gómez-Gosálvez FA. Guillain-Barré syndrome: clinical presentation and prognosis in children under six years-old. An Pediatr (Barc). 2012;76:69-76.

2. Roodbol J, de Wit MC, Walgaard C, de Hoog M, Catsman-Berrevoets CE, Jacobs BC. Recognizing Guillain-Barre syndrome in preschool children. *Neurology*. 2011;76:807-10.
3. Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meché FG, Herbrink P, Schmitz PI, de Klerk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Neurology*. 1998;51:1110-5.
4. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1990;27 Suppl.:S21-4.
5. Jacobs BC, van Doorn PA, Groeneveld JH, Tio-Gillen AP, van der Meché FG. Cytomegalovirus infections and anti-GM2 antibodies in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997;62:641-3.
6. Ho TW, Willison HJ, Nachamkin I, Li CY, Veitch J, Ung H, et al. Anti-GD1a antibody is associated with axonal but not demyelinating forms of Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol*. 1999;45:168-73.
7. Ogawara K, Kuwabara S, Mori M, Hattori T, Koga M, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: relation to anti-ganglioside antibodies and *Campylobacter jejuni* infection in Japan. *Ann Neurol*. 2000;48:624-31.
8. Sekiguchi Y, Uncini A, Yuki N, Misawa S, Notturmo F, Nasu S, et al. Antiganglioside antibodies are associated with axonal Guillain-Barré syndrome: a Japanese-Italian collaborative study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83: 23-8.
9. Shahrzaila N, Yuki N. Antiganglioside antibodies in Guillain-Barré syndrome and its related conditions. *Expert Rev Neurother*. 2011;11:1305-13.
10. Niwa K, Kitagawa Y, Ohta T, Shinohara Y, Saito T. [A case of Guillain-Barré syndrome associated with anti-GM2 antibody due to cytomegalovirus infection-special reference to the effect of ganciclovir]. *Rinsho Shinkeigaku*. 1995;35: 652-6.

J. Morata Alba* y R. Alpera LaCruz

Departamento de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juliamorata@com.v.es (J. Morata Alba).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.08.013>

Diagnóstico y manejo de un pseudoaneurisma iatrogénico tras atrioseptostomía percutánea en un neonato

Diagnosis and management of iatrogenic pseudoaneurysm after percutaneous atrioseptostomy in a neonate

Sr. Editor:

La atrioseptostomía con balón o procedimiento de Rashkind es una técnica de cateterismo cardiaco que se utiliza en la trasposición de grandes arterias con hipoxemia grave para garantizar una adecuada mezcla entre las circulaciones sistémica y pulmonar. En general, es una técnica segura y eficaz, aunque no está exenta de complicaciones, tanto a nivel sistémico como local¹.

Presentamos el caso de un neonato de 37+4 semanas de edad gestacional con una trasposición de grandes arterias con septo íntegro y foramen oval restrictivo. Presentó desde el nacimiento hipoxemia severa a pesar de infusión de prostaglandinas y aporte de oxígeno suplementario. En la primera hora de vida se realizó atrioseptostomía con balón vía femoral derecha. Durante los intentos de canalización de la vena femoral, se canalizó la arteria femoral, por lo que se retiró inmediatamente el catéter al comprobar su localización ecográfica y al detectar la presencia de flujo pulsátil. El procedimiento transcurrió sin otras incidencias. Como resultado se obtuvo una comunicación interauricular amplia y una mejoría de la oxigenación, a pesar de lo cual en las horas siguientes presentó datos de bajo gasto sistémico y anemización severa. En la exploración física se observó masa en hemiabdomen derecho y alteración de la perfusión en la extremidad inferior del mismo lado. En este contexto, se realizó una ecografía

abdominal que puso de manifiesto la existencia de un hematoma a nivel de la bifurcación de la arteria iliaca con cavidad sin ecos en su interior y flujo turbulento con el doppler color. Dicha cavidad estaba comunicada con la arteria iliaca derecha por un fino cuello (fig. 1). Con el diagnóstico de pseudoaneurisma, y ante la posibilidad de rotura del mismo, se decidió tratamiento invasivo con inyección percutánea de trombina. El procedimiento tuvo lugar en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales en condiciones de esterilidad y con sedación superficial. Mediante un sistema de micropunción y bajo control ecocardiográfico se introdujo la aguja a través de la pared abdominal hasta el interior del saco aneurismático. Posteriormente se realizó la inyección de trombina (450 UI) lentamente, observándose en tiempo real el cambio en la ecogenicidad sugestivo de trombosis del pseudoaneurisma y la normalización del flujo vascular (fig. 2). Desde el punto de vista clínico se produjo una mejoría instantánea de la perfusión de la extremidad afectada y una reducción de la masa abdominal en los días siguientes.



Figura 1 Saco aneurismático comunicado con la arteria iliaca común a través de un fino cuello con flujo turbulento en su interior en el doppler color, rodeado por hematoma hiperecogénico.