

una ecografía renal que no presenta cambios significativos y una gammagrafía renal DMSA que pone de manifiesto cicatrices parenquimatosas en ambos riñones (función renal diferencial: riñón derecho 37,33%; riñón izquierdo 62,67%).

En los controles clínicos posteriores persiste chorro miccional fino y se constata empeoramiento de la función renal (FG: 76,2 ml/min/1,73 m²), por lo que a los 3 meses de la intervención se decide la realización de una cistoscopia, que evidencia válvula uretral distal en porción dorsal de la fosa navicular, que se secciona con cuchillito frío. El resto de la uretra de aspecto normal, vejiga trabeculada con múltiples pseudodivertículos y meatos ureterales ortotópicos. Se realiza una pielografía retrógrada, constatándose ureterohidronefrosis bilateral (fig. 1d) con buen paso de contraste a vejiga. En el mismo acto quirúrgico se realiza dilatación meatal hasta conseguir el paso de una sonda de 14 Ch Fr.

La evolución posterior ha sido favorable, con mejoría progresiva de la función renal (FG: 80 ml/min/1,73 m² en la última función renal a los 5 años de edad). Respecto al hábito miccional, aún presentando un chorro miccional de calibre y fuerza normal, mantuvo polaquiuria con incontinencia miccional diurna y nocturna hasta los 5 años de edad, momento en el que alcanzó la continencia. A los 5 años y medio de edad se realiza urodinamia (fig. 2), donde se objetiva una vejiga de capacidad adecuada y compliance levemente disminuida. Se observa disinerxia vesico-esfinteriana al inicio de la micción. Presenta curva de flujo algo aplanada, con volumen miccional de 200 ml y flujo máximo dentro de rango con vaciamiento vesical completo. Se indica tratamiento con doxazosina (0,5 mg/día) para disminuir la resistencia cervico-uretral.

Las válvulas de uretra anterior representan una causa infrecuente de insuficiencia renal en el niño, cuyo origen embriológico es desconocido⁴; sin embargo, siempre deben sospecharse ante la existencia de una obstrucción uretral distal con presencia de un meato uretral normal en el examen cistoscópico. La excepcional localización de las válvulas en la fosa navicular puede confundirnos en el diagnóstico con una estenosis del meato urinario, como en el caso de nuestro paciente, que se descartará en el examen cistoscópico ante la presencia de un meato normal y la existencia

de tejido membranoso entre el punto de obstrucción y la punta del glande⁴. El manejo terapéutico en estos pacientes será diferente según la edad al diagnóstico, el grado de obstrucción, el tamaño uretral y la localización de las válvulas^{5,6}. Un alto índice de sospecha y un tratamiento adecuado precoz pueden impedir la aparición de un daño renal secundario.

Bibliografía

1. Piró C, Martín JA, De Diego M, Chicaiza E, Gosálbez R. Válvulas de uretra anterior. *Cir Pediatr*. 1998;11:64-6.
2. Firlit RS, King LR, Firlit CF. Obstructive anterior urethral valves in boys. *J Urol*. 1978;119:819-21.
3. Arena S, Romeo C, Astra Borruto F, Racchiusa S, Di Benedetto V, Arena F. Anterior urethral valves in children: an uncommon multipathogenic cause of obstructive uropathy. *Pediatr Surg Int*. 2009;25:613-6.
4. Scherz HC, Kaplan GW, Packer MG. Anterior urethral valves in the fossa navicularis in children. *J Urol*. 1987;138:1211-3.
5. Van Savage FG, Khoury AE, McLoire GA, Bägli DJ. An algorithm for the management of anterior urethral valves. *J Urol*. 1997;158:1030-2.
6. Kibar Y, Coban H, Irkilata HC, Erdemir F, Seckin Y, Dayanc M. Anterior urethral valves: An uncommon cause of obstructive uropathy in children. *J Pediatr Urol*. 2007;3:350-3.

M.S. Hoyos Vázquez^{a,*}, A. Vidal Company^a,
M.S. Fernández Córdoba^b, J. González Piñera^b
y S. García Castillo^a

^a Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

^b Servicio de Cirugía Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mshoyos@sescam.jccm.es
(M.S. Hoyos Vázquez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.04.020>

Tratamiento precoz con sistema de recirculación con adsorbentes moleculares (MARS) en dos intoxicaciones graves por setas

Early molecular adsorbent recirculating system (MARS) treatment in two severe mushroom poisonings

Sr. Editor:

La intoxicación por setas citotóxicas (*Amanita phalloides* y especies relacionadas) se asocia a una importante morbilidad y elevada mortalidad (superior al 50% en niños). La principal causa de esta intoxicación son las amanitoxinas, cuyo

órgano diana es el hígado, produciendo degeneración grasa y necrosis centrolobulillar¹⁻³. La clínica inicial es inespecífica y puede confundirse con la de una gastroenteritis aguda: náuseas, vómitos, dolor abdominal y diarrea. En pocas horas puede evolucionar hacia fallo hepático y renal. Con el tratamiento convencional, la intoxicación por *Amanita phalloides* conlleva un importante riesgo de muerte y algunos pacientes precisan un trasplante hepático. Las medidas terapéuticas comprenden la hemoperfusión con carbón activado, silibina, dosis altas de penicilina G, carbón por vía oral, etc.; sin embargo, con frecuencia fracasan, siendo el trasplante hepático la única opción. La plasmaféresis y la hemodiálisis más allá de las 24 h postingesta han mostrado escasa utilidad en la eliminación de la amanitoxina.

Presentamos los casos de un niño de 10 años y una niña de 14 años, hermanos, previamente sanos, que acuden a su

Tabla 1 Evolución clínica y analítica en relación con el momento de ingestión y los tratamientos con MARS

Paciente 1	36 h	48 h (1 ^a)	60 h (2 ^b)	72 h	84 h
AST (U/l)	1.441	2.339	5.765	1.387	182
ALT (U/l)	1.671	2.682	6.845	4.259	1.500
GGT (U/l)	18	7	8	12	19
AP/INR (s)	67%/1,26	33%/2,19	36%/2,05	60%/1,3	65%/1,3
Grado encefalopatía	0	I	I	0	0
Paciente 2	48 h	60 h (1 ^a)	72 h	84 h	
AST (U/l)	115	1.096	780	88	
ALT (U/l)	138	1.956	1.125	719	
GGT (U/l)	12	14	11	13	
AP/INR (s)	79%/1,15	81%/1,16	85%/1,12	84%/1,1	
Grado encefalopatía	0	I	0	0	

ALT: alanina aminotransferasa (U/l); AP: actividad de protrombina; AST: aspartato aminotransferasa (U/l); GGT: gamma-glutamil-transpeptidasa (U/l); INR: international normalized ratio.

^a Primer tratamiento.

^b Segundo tratamiento.

hospital de referencia por un cuadro de vómitos, epigastralgia y diarrea, que aparece 24 h después de la ingesta de setas. Los padres presentan un cuadro clínico similar.

Las características de estas setas eran compatibles con las del género *Amanita*, aunque no se pudo recuperar una muestra para su análisis.

Ante la posibilidad de desarrollo de fallo hepático, son trasladados a nuestro centro, por ser centro de referencia para trasplante hepático pediátrico. Al ingreso, se instaura tratamiento con hiperhidratación, diuresis forzada con furosemida, silibilina y penicilina G sódica como antidotos, y carbón activado y sulfato de magnesio por vía oral como catárticos.

El niño presenta en las horas siguientes al ingreso un deterioro importante, con empeoramiento del estado general, con datos de insuficiencia hepática aguda: signos clínicos de encefalopatía grado I (somnia que alterna con irritabilidad) y aumento progresivo de transaminasas con coagulopatía. A las 48 h de la ingesta presenta una actividad de protrombina de 33%, GOT 2.339 U/l, GPT 2.682 U/l. Ante la gravedad del cuadro, se decide realizar diálisis hepática MARS para depuración de la hepatotoxina. Se realizaron 2 ciclos, a las 48 y a las 60 h de la ingesta, con mejoría espectacular, tanto clínica como analítica tras los mismos.

La niña comienza también con aumento de transaminasas y cierto grado de encefalopatía, aunque sin llegar a presentar coagulopatía significativa. A las 60 h de la ingesta tenía una actividad de protrombina del 81%, GOT 1.096 U/l, GPT 1.956 U/l.

Dada la evolución de su hermano y su padre (que precisó trasplante hepático urgente en otro centro), se decide también realizar diálisis hepática MARS. En este caso, se realizó un único ciclo a las 60 h postingesta, con mejoría posterior de las cifras de transaminasas (tabla 1).

En ambos casos la diálisis MARS se realizó a través de un catéter venoso femoral de doble luz, en sesiones de 6 h de duración, sin presentar complicaciones.

En ambos casos la función renal se mantuvo normal a lo largo de la evolución del cuadro.

La intoxicación por *Amanita phalloides* es un cuadro muy grave, cuyo tratamiento viene condicionado por la fase clínica en el momento del diagnóstico y la expresividad del cuadro^{4,5}. A pesar del tratamiento convencional, la evolución puede ser fatal en pocas horas. La mortalidad de la intoxicación por setas del tipo *phalloides* en niños tratadas tardíamente es superior al 70%, y hay pocos casos descritos de supervivencia^{6,7}.

La diálisis hepática MARS se utiliza con el objetivo de eliminar las toxinas unidas a proteínas y como soporte de la función hepática. MARS es un método modificado de diálisis que imita las características biológicas de la membrana del hepatocito transfiriendo metabolitos tóxicos unidos a proteínas e hidrosolubles de la sangre al dializado a través de una membrana especial. Este método ha demostrado eficiencia en la eliminación de toxinas con alta unión a proteínas sin influir sobre otras sustancias esenciales en la sangre, mejorando la encefalopatía hepática y evitando la necesidad de trasplante hepático, o como puente al mismo⁸.

La diálisis hepática MARS es una técnica relativamente simple y segura de hemodiafiltración, que se realiza a pie de cama, por lo que creemos que debe considerarse como medida terapéutica precoz en los casos de intoxicación por *Amanita phalloides* dado su mal pronóstico con los tratamientos habituales, aunque son necesarios estudios controlados que validen los hallazgos clínicos comunicados hasta la fecha.

Bibliografía

1. Broussard ON, Aggarwal A, Lacey SR, Post AB, Gramlich T, Henderson JM, et al. Mushroom poisoning-from diarrhea to liver transplantation. *Am J Gastroenterol.* 2001;96:3195-8.
2. Klein AS, Hart J, Brems JJ, Goldstein L, Klaus L, Busuttill RW. Amanita poisoning: treatment and the role of liver transplantation. *Am J Med.* 1989;86:187-93.
3. Vetter J. Toxins of *Amanita phalloides*. *Toxicon.* 1998;36:13-24.

4. Sussman NL. Fulminant hepatic failure. En: Zakim D, Boyer TD, editores. *Hepatology. A textbook of liver disease*. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1996. p. 618–50.
5. Vesconi S, Langer M, Lapichino G, Constantino D, Busi C, Fiume L. Therapy of citotoxic mushroom intoxication. *Crit Care Med*. 1985;13:402–6.
6. Jander S, Bischoff J, Woodcock BG. Plasmapheresis in the treatment of Amanita phalloides poisoning: A review and recommendations. *Ther Apher*. 2000;4:308–12.
7. Pertile N, Galliani E, Vergerio A, Turrin A, Caddia V. The Amanita phalloides syndrome. Case of a 2-year-old girl. *Pediatr Med Chir*. 1990;12:411–4.
8. Mitzner SR, Stange J, Klammt S, Peszynski P, Schmidt R, Nöldge-Schomburg G. Extracorporeal detoxification using the molecular adsorbent recirculating system for critically ill patients with liver failure. *J Am Soc Nephrol*. 2001;12 Suppl 17:S75–82.

A. Palacios^{a,*}, A.M. Llorente^a, L. Casanueva^a y E. Medina^b

^a *Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España*

^b *Sección de Gastroenterología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: alba.palacios@hotmail.com, alba.palacios@salud.madrid.org (A. Palacios).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.04.019>

Los episodios «stroke-like» en el síndrome de Sturge-Weber

«Stroke like» episodes in Sturge-Weber syndrome

Sr. Editor:

He leído con atención el artículo de Rios et al.¹ sobre la variabilidad clínica del síndrome de Sturge-Weber (SSW). En primer lugar, felicitar a los autores por su excelente revisión, ya que trabajos de este tipo ayudan a conocer mejor el fenotipo del SSW en sus diferentes manifestaciones. Sin embargo, he echado en falta una mayor atención a los episodios «stroke-like» (ESL), que con bastante frecuencia se presentan en este síndrome.

Los ESL son cuadros de déficits focal transitorios atribuibles a la estasis venosa presente en la malformación leptomeníngea, característicos del SSW², que puede producir trombosis repetidas con infartos recurrentes y deterioro neurológico progresivo.

Frecuentemente, se plantea el diagnóstico diferencial entre la parálisis de Todd y estos cuadros, siendo difícil la diferenciación entre un origen epiléptico y un origen isquémico. La correcta caracterización de estos episodios tiene interés, ya que está demostrado que el tratamiento antiagregante disminuye de forma clara el riesgo de recurrencia de trombosis y mejora el pronóstico neurológico a largo plazo³.

La presencia de ESL en pacientes afectados de SSW está suficientemente documentada. Bay et al.⁴ en una encuesta a neuropediatras norteamericanos, sobre pacientes con SSW, encuentran una frecuencia de estos episodios en torno al 24% (26 de 107 sujetos encuestados), con una media de episodios de 1,1 mensuales.

La obstrucción de las formaciones vasculares en SWS puede causar estasis en la microcirculación con reducción del retorno venoso, hipoxia y descenso del metabolismo neuronal^{5,6}. La estasis en la microcirculación es, por tanto, el mecanismo patogénico en estos casos. La resolución de la sintomatología y de las alteraciones en la RM cerebral sugiere una isquemia reversible, más que un infarto.

El diagnóstico de ESL se basa en 2 pilares. En primer lugar, la existencia de un déficit focal transitorio en ausencia de crisis convulsiva. El segundo pilar son los hallazgos radiológicos observados en la RM cercana al evento, con variación del patrón de realce cortical que se produce en el parénquima cerebral afectado al comparar con exploraciones previas; es esperable observar una intensificación del realce e incluso de su extensión, con tendencia a revertir a las pocas semanas coincidiendo con la recuperación clínica. Este patrón de realce puede traducir también cambios postictales, pero suele relacionarse habitualmente con estatus epiléptico. La restricción a la difusión en el área cortical afectada, en relación con el edema citotóxico, es un hallazgo descrito tanto en el episodio epiléptico como en el isquémico, y en ambos casos tiende a revertir, por lo que resulta de escaso valor diferencial. Los hallazgos en RM, por tanto, pueden solapar un origen postictal o isquémico del evento, siendo preciso integrar con la información clínica para orientar hacia una parálisis de Todd o hacia un ESL.

El interés de diagnosticar de forma adecuada este tipo de episodios radica en los beneficios del tratamiento antiagregante con aspirina. En la literatura hay descritos de formas anecdóticas varios casos que demuestran el beneficio de la aspirina en la profilaxis de los ESL^{3,7,8}. En 2011, Bay et al.⁴ demostraron no solo una reducción importante del número de estos episodios, sino también del número de convulsiones tras el inicio del tratamiento antiagregante. Esto es lógico si tenemos en cuenta que el foco epileptógeno en el SSW se desarrolla en la zona subyacente de la angiomasia pial y la recurrencia de las crisis puede estar ligada al defecto de perfusión producido alrededor del foco epileptógeno.

En la serie referida de Bay, el 39% de los sujetos presentaron complicaciones del tipo de hematomas y epistaxis discretas que no obligaron a suspender el tratamiento. No hay consenso respecto al momento de iniciar tratamiento antiagregante en estos niños y se necesitarían estudios prospectivos para determinarlo.

Por tanto, es importante tener en cuenta la existencia de estos episodios en la población afectada de SSW y realizar un diagnóstico correcto, ya que el tratamiento antiagregante puede mejorar la situación clínica del paciente, no solo evitando la aparición de nuevos episodios, sino incluso disminuyendo la frecuencia de crisis convulsivas.