

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.

Bibliografía

1. Rios M, Barbot C, Pinto PS, Salicio L, Carrilho I, Temudo T. Síndrome de Sturge-Weber: variabilidad clínica y de neuroimagen. *An Pediatr (Barc)*. 2012;77:397-402.
2. Garcia JC, Roach ES, McLean WT. Recurrent thrombotic deterioration in the Sturge-Weber syndrome. *Childs Brain*. 1981;8:427-33.
3. Maria BL, Neufeld JA, Rosainz LC, Ben-David K, Drane WE, Quisling RG, et al. Central nervous system structure and function in Sturge-Weber syndrome: Evidence of neurologic and radiologic progression. *J Child Neurol*. 1998;13:606-18.
4. Bay MJ, Kossof EH, Lehmann CU, Zabel TA, Comi AM. Survey of aspirin use in Sturge-Weber syndrome. *J Child Neurol*. 2011;26:692-702.
5. Bentson JR, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage pattern of the Sturge-Weber syndrome. *Radiology*. 1971;190:111-8.
6. Probst FP. Vascular morphology and angiographic flow patterns in Sturge-Weber angiomas: Facts, thoughts and suggestions. *Neuroradiology*. 1980;20:73-8.
7. Udani V, Pujar S, Munot P, Maheshwari S, Mehta N. Natural history and magnetic resonance imaging follow-up in 9 Sturge-Weber syndrome patients and clinical correlation. *J Child Neurol*. 2007;22:479-83.
8. Jansen FE, van der Worp HB, van Huffeen A, van Nieuwenhuizen O. Sturge-Weber syndrome and paroxysmal hemiparesis: epilepsy or ischemia? *Dev Med Child Neurol*. 2004;46:783-6.

M.T. Vila

Servicio de Neuropediatría, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, España

Correos electrónicos: tomas.mig@gva.es, cuento@telefonica.net

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.04.028>

Tirotoxicosis facticia y trastorno de la conducta alimentaria

Thyrotoxicosis factitia and eating disorders

Sr. Editor:

Los trastornos de la conducta alimentaria representan enfermedades graves por su frecuencia y la morbimortalidad asociadas. La anorexia nerviosa restrictiva (ANR) se caracteriza por una pérdida ponderal inducida y mantenida por el propio paciente, que conduce a una malnutrición prolongada. Se asocia con complicaciones cardíacas hasta en el 80% de los pacientes¹. Entre las alteraciones estructurales aparece una disminución de la masa miocárdica y, entre las funcionales, diferentes alteraciones del ritmo y prolongación del intervalo QTc; en ocasiones secundarias a trastornos electrolíticos^{1,2}.

Se presenta el caso clínico de una adolescente de 16 años de edad, que consulta en Urgencias por sensación de mareo. Como antecedentes de interés destaca una ANR en seguimiento en su centro de salud mental, con amenorrea secundaria de 6 meses de evolución. En la exploración física presenta: TA 109/62 mm Hg, FC 146 lpm, temperatura 36 °C e IMC de 14,66 kg/m² (-2,04 DE), con aspecto de desnutrición importante y soplo sistólico I-II/VI en el borde esternal izquierdo. Ante la presencia de taquicardia se realiza un ECG interpretándose inicialmente como taquicardia supraventricular, por lo que recibió maniobras vagales y 2 dosis de adenosina iv, observándose posteriormente un bloqueo AV de segundo grado que condujo a su ingreso para monitorización en la UCI. El hemograma, la gasometría y los iones en sangre fueron normales. Al ser reevaluada el cardiólogo confirmó que se trataba de una taquicardia sinusal sobre un bloqueo AV de primer grado que ocultaría las ondas P en el episodio de taquicardia, pasando a permanecer ingresada en el Servicio de Psiquiatría. La clínica, así como las constantes vitales, mejoraron en las primeras horas del ingreso.

Dentro de los estudios se incluye determinación de hormonas tiroideas que muestra tiroxina libre (T4L): 7,86 ng/dl

(VN 0,65-1,4) y triiodotironina total (T3T): 6,09 ng/ml (VN 0,9-2), con tirotrópina (TSH) 0,03 µUI/ml (VN 0,36-5,5), datos compatibles con hipertiroidismo. Se instauró tratamiento con un antitiroideo (tiamazol) a dosis de 0,8 mg/kg/día y propranolol a dosis de 1 mg/kg/día como coadyuvante. Explorando de nuevo a la paciente no se detectó bocio, temblor distal ni presencia de exoftalmos, negando la ingesta de ningún tipo de preparado o medicación.

Se completa el estudio de hipertiroidismo solicitando anticuerpos antitiroideos: antitiroglobulina 93 U/ml (VN 5-60) y antiperoxidasa 269 U/ml (VN 5-60). Los niveles séricos de anticuerpos estimulantes del tiroides (TSI) eran indetectables y la ecografía tiroidea muestra una glándula de configuración y ecogenicidad normales. Se realizaron determinaciones seriadas de hormonas tiroideas (tabla 1).

Ante el rápido descenso de los valores de hormonas tiroideas³, los resultados de las pruebas complementarias y la exploración física con ausencia de bocio, se sospechó una ingesta de hormonas tiroideas de forma subrepticia. Esta se confirmó posteriormente al comprobar la presencia de comprimidos de 100 y 200 µg de levotiroxina escondidos entre los objetos personales de la paciente, por lo que se suspendió el tratamiento con antitiroideos el día 14 (tabla 1).

La tirotoxicosis es el síndrome clínico resultante de la exposición tisular a niveles elevados de hormonas tiroideas. En la mayoría de las ocasiones esta situación es debida a un hipertiroidismo, término reservado para sobreproducción de hormonas tiroideas por la glándula tiroidea⁴. El hipertiroidismo es una enfermedad poco común en la infancia^{5,6}, siendo la causa más frecuente la enfermedad de Graves, caracterizada por la presencia de bocio y TSI. Las hormonas tiroideas poseen un efecto cronotrópico e inotrópico positivos y su exceso puede causar diversos tipos de taquicardias auriculares y ventriculares⁷, formando parte por tanto del diagnóstico diferencial de las mismas.

La tirotoxicosis facticia se caracteriza por la ingesta de un exceso de hormonas tiroideas de forma intencionada o accidental⁸. En relación con esta afección presentamos el caso de una adolescente, destacando el interés de incluir