

la anticoagulación, en ambos pacientes se produjo durante el tratamiento con heparina y no se ha reproducido con la combinación de dicumarínico y AAS.

En resumen, la IM en pediatría continúa siendo actualmente un reto. Las prótesis mecánicas presentan el inconveniente de requerir un tratamiento anticoagulante crónico siendo compleja una buena adherencia, especialmente en lactantes.

Agradecimientos

Los autores agradecen a los familiares de los pacientes su colaboración.

Bibliografía

1. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral valve. *Arch Cardiovasc Dis.* 2011;104:465–79.
2. Henaine R, Roubertie F, Vergnat M, Ninet J. Valve replacement in children: A challenge for a whole life. *Arch Cardiovasc Dis.* 2012;105:17–28.

3. Kalfa D, Vergnat M, Ly M, Stos B, Lambert V, Baruteau A, et al. A standardized repair-oriented strategy for mitral insufficiency in infants and children: Midterm functional outcomes and predictors of adverse events. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148:459–66.
4. Alsoufi B, Manlhiot C, Al-Ahmadi M, McCrindle BW, Kalloghlian A, Siblini G, et al. Outcomes and associated risk factors for mitral valve replacement in children. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40:543–51.

M. Colom Seguí^{a,*}, S. Escribà Borj^b,
M.A. de la Fuente Sánchez^b y F. García Algas^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

^b Unidad de Cardiología, Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marinacolomsegui@gmail.com
(M. Colom Seguí).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.07.009>

Síndrome hemolítico urémico típico: comunicación del primer caso producido por *Escherichia coli* O26:H11 en España



Typical haemolytic uraemic syndrome: Report of the first case due to *Escherichia coli* O26:H11 in Spain

Sra. Editora:

El síndrome hemolítico-urémico (SHU) aunque infrecuente, es una de las principales causas de insuficiencia renal aguda en pediatría. Se caracteriza por la aparición de anemia hemolítica, trombocitopenia y daño renal agudo¹. La gran mayoría de los casos están asociados a diarrea (denominados típicos), siendo el agente etiológico más frecuente *Escherichia coli* (*E. coli*) productor de la toxina Shiga (*stx*), sobre todo el serotipo O157:H7. Se presenta a continuación un caso debido a la cepa O26:H11 de *E. coli* enterohemorrágico.

Niña de 2 años de edad con cuadro de 3 días de evolución de fiebre, vómitos y deposiciones líquidas con sangre fresca, con decaimiento y oligoanuria en las últimas 48 h. En la analítica de urgencias destaca: hemoglobina 9 g/dl, plaquetas 67.000/ μ l, creatinina 3,9 mg/dl, urea 162 mg/dl, ácido úrico 15,9 mg/dl, LDH 5.397 UI/l y 4-5 esquistocitos por campo en el frotis de sangre periférica. Ante la sospecha de SHU, ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos, donde debido a la persistencia de anuria, precisa el inicio de hemodiafiltración venovenosa continua y posteriormente diálisis peritoneal manteniéndose con técnica de depuración durante 21 días. Las concentraciones de complemento al diagnóstico estaban disminuidas (C3 62,1 mg/dl, C4 10,5 mg/dl), y 3 días

después fueron normales, incluyendo los valores de propeptidina B (28,6 mg/dl) y CH100 (1.125 U/ml). La búsqueda de anticuerpos anti-ADAMTS13 fue positiva (43,9 AU/ml); sin embargo, la actividad ADAMTS13 fue normal (64,5%). El estudio se completa con un coprocultivo que resulta negativo para *E. coli* enterohemorrágico. Debido a esto, se estudia mediante PCR la muestra, resultando positiva para *E. coli* verotoxigénico, y en la caracterización genómica y serotipado se confirma la cepa O26:H11.

La cepa O26:H11 de *E. coli* es una variedad emergente en Europa desde su primer aislamiento, en 1990 en Alemania². Desde entonces, su presencia en los casos de SHU se ha extendido hasta ser la segunda causa en frecuencia (15-19%) tras el serotipo O157:H7, desbancando a este incluso en algunos países entre los años 2008-2012. Puede producir igualmente 2 tipos de *stx*, estando la *stx*_{2a} fuertemente relacionada con la aparición de SHU³. Además se ha observado que los niños se ven más afectados por cepas productoras de *stx*_{2a} y, por tanto, presentan una tendencia mayor a desarrollar un SHU².

La detección mediante PCR de *E. coli* enterohemorrágico O26:H11 en nuestra paciente ha sido la primera que se produce en un niño con SHU en nuestro país. Se ha asociado este serotipo a la afectación de niños de menor edad y el SHU que produce puede conllevar la misma gravedad y evolución que el O157:H7. La paciente se mantuvo en régimen de aislamiento de contacto durante las primeras semanas de ingreso y se encuentra en estudio de negativización en muestras de heces para poder reiniciar su escolarización.

Nuestra paciente no recibió antibioterapia, que no está indicada en el SHU, y además se ha observado⁴ mayor riesgo de SHU con el uso de antibióticos en diarreas enteroinvasivas y, en estudios experimentales, inducción de expresión y liberación de *stx*.

Solamente hemos encontrado 2 casos⁵ de SHU asociado a diarrea con presencia de anticuerpos anti-ADAMTS13 como nuestra paciente, y manteniendo la actividad ADAMTS 13

normal. No se ha encontrado un papel claro de estos anticuerpos en estos pacientes, por lo que no se derivaría ninguna actitud terapéutica con su único hallazgo, si se mantiene la actividad normal.

Nuestra paciente precisó únicamente una transfusión de hemáties por hemoglobina mínima de 5,7g/dl a los 4 días del ingreso; las plaquetas descendieron en las primeras 24 h hasta 64.000, con ascenso progresivo a partir del quinto día de ingreso. La concentración de haptoglobina al diagnóstico era menor de 10 mg/dl y los valores de LDH disminuyeron a la mitad en los primeros 3 días, normalizándose 2 semanas después.

Cabe destacar, además, la ausencia de síntomas neurológicos (salvo leve obnubilación) en nuestro caso, siendo su presencia variable al inicio del SHU.

Con la comunicación de este caso queremos plasmar, por un lado, la importancia de sospechar esta entidad, que puede acarrear graves secuelas o incluso la muerte en el 5-10% de los casos y, por otro, que es esencial realizar un exhaustivo diagnóstico microbiológico, con el envío precoz de muestras para la identificación temprana de las distintas cepas emergentes y así poder llevar a cabo las medidas de prevención adecuadas, siendo fundamental el apoyo de centros de referencia como fue en nuestro caso el Centro Nacional de Microbiología (Instituto de Salud Carlos III).

Bibliografía

1. Kaur A, Kerecuk L. Haemolytic uraemic syndrome. *Paediatr Child Health*. 2012;22:332–6.

2. Bielaszewska M, Mellmann A, Bletz S, Zhang W, Köck R, Kossov A, et al. Enterohemorrhagic *Escherichia coli* O26:H11/H-: A new virulent clone emerges in Europe. *Clin Infect Dis*. 2013;56:1373–81.
3. Marejková M, Bláhová K, Janda J, Fruth A, Petráš P. Enterohemorrhagic *Escherichia coli* as causes of hemolytic uremic syndrome in the Czech Republic. *PLoS One*. 2013;8:e73927.
4. Wong CS, Mooney JC, Brandt JR, Staples AO, Jelacic S, Boster DR, et al. Risk factors for the hemolytic uremic syndrome in children infected with *Escherichia coli* O157:H7: A multivariable analysis. *Clin Infect Dis*. 2012;55:33–41.
5. Rieger M, Mannucci PM, Kremer Hovinga JA, Herzog A, Gerstenbauer G, Konetschny C, et al. ADAMTS13 autoantibodies in patients with thrombotic microangiopathies and other immunomediated diseases. *Blood*. 2005;106:1262–7.

E.J. Bardón Cancho^{a,*}, L. Butragueño Laiseca^b,
O. Álvarez Blanco^a, A.J. Alcaraz Romero^b
y A.B. Martínez López^a

^a Servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital Materno-Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Materno-Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: edubc15@hotmail.com

(E.J. Bardón Cancho).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.09.001>

Fibrilación auricular en paciente de 22 meses durante palatoplastia



Atrial fibrillation in a 22-month-old patient during cleft palate surgery

Sra. Editora:

Las taquiarritmias supraventriculares (TSV), durante la cirugía no cardíaca pediátrica, son generalmente sinusales, rítmicas y secundarias a dolor, hipoxemia, hipercapnia, hipovolemia, hipotermia, alteraciones iónicas o ácido-base. Las TSV no sinusales son más raras y se pueden relacionar con alteraciones cardíacas¹.

Presentamos el caso de un niño de 22 meses, 9 kg de peso y ASA-II, programado para corrección de fisura palatina congénita. Entre sus antecedentes destacaban: secuencia de Pierre Robin y tetralogía de Fallot (TOF), corregida con 8 meses y buen resultado. ECG: RS a 150 lpm. Eje 90°. Ecocardiograma: buena contractilidad. No dilatación de cavidades ni del TSVD. Parche interventricular íntegro. EP e IT leve.

Fue premedicado con midazolam oral. Se dispuso de material para vía aérea difícil: fibrobroncoscopio flexible, guía de Frova[®] y dispositivos supraglóticos. Se optó por inducción inhalatoria con sevoflurano, manteniéndose la

ventilación espontánea durante la evaluación de la vía aérea mediante laringoscopia directa. Se administró atropina y propofol previo a la intubación, que se realizó mediante la guía de Frova[®], sin incidencias. Como mantenimiento anestésico se utilizó sevoflurano y remifentanilo; Ringer lactato como fluidoterapia; dexametasona y sulfato de magnesio como coadyuvantes. Los parámetros de monitorización fueron: saturación de oxígeno (SatO₂) 99%, carbónico telespiratorio (EtCO₂) 40 mmHg, ECG ritmo auricular ectópico (sin onda P) con QRS rítmicos, frecuencia cardíaca (Fc) 110-120 lpm, presión arterial sistólica (PA_{sis}) 75-80 mmHg, índice bispectral (BIS) 45-50, T.^a 36,5 °C. Tras colocar en Trendelenburg 30° se inició la cirugía. A las 2 h comenzaron a aparecer extrasístoles supraventriculares aisladas en ECG, manteniendo el mismo ritmo, Fc y PA_{sis}. Treinta minutos después, se observa ritmo auricular caótico, Fc 135-145 lpm y PA_{sis} < 70 mmHg, inyectándose hidroxi-etilalmidón 10 ml para valorar la respuesta hemodinámica: PA_{sis} < 60 mmHg y SatO₂ 91%, sin respuesta a O₂ 100%. Se administró amiodarona 50 mg (en 5 min) y furosemida 10 mg, preparándose el desfibrilador externo, retirándose el Trendelenburg y colocándose un sondaje vesical. Cinco minutos después de finalizar el bolo de amiodarona se objetivó en ECG ritmo sinusal, Fc 120-130 lpm, PA_{sis} 80-85 mmHg y SatO₂ 98%. Posteriormente se inició infusión de amiodarona 150 mg/24 h. Se decidió continuar la cirugía, que finalizó 30 min después, trasladándose el paciente sedado a la UCI