

miento por nefrología infantil a los 3 meses para evaluar la recuperación del DRA junto a la valoración de hipertensión arterial y proteinuria, y así establecer el riesgo de evolución a enfermedad renal crónica<sup>6</sup>.

Las principales limitaciones del presente estudio son las derivadas de su carácter retrospectivo y unicéntrico, junto a la falta de consenso sobre la monitorización de creatinina tras una cirugía, lo que justificaría que algunos pacientes no hayan sido incluidos si han mantenido una adecuada diuresis. Por todo ello, creemos necesario realizar estudios prospectivos longitudinales con mayor tamaño muestral y con una monitorización estandarizada de la función renal durante la hospitalización y su seguimiento especializado al alta para poder conocer mejor el pronóstico en este grupo de pacientes.

## Consideraciones éticas

El trabajo descrito se ha llevado a cabo de conformidad con el Código de Ética de la Asociación Médica Mundial (Declaración de Helsinki).

## Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Ninguno.

## Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.05.007>.

## Bibliografía

1. Ueno K, Shiokawa N, Takahashi Y, Nakae K, Kawamura J, Imoto Y, et al. Kidney Disease: Improving Global

- Outcomes in neonates with acute kidney injury after cardiac surgery. *Clin Exp Nephrol.* 2020;24:167–73, <http://dx.doi.org/10.1007/s10157-019-01805-7>.
2. Wu Y, Hua X, Yang G, Xiang B, Jiang X. Incidence, risk factors, and outcomes of acute kidney injury in neonates after surgical procedures. *Pediatr Nephrol.* 2020;35:1341–6, <http://dx.doi.org/10.1007/s00467-020-04532-4>.
3. Selewski DT, Charlton JR, Jetton JG, Guillet R, Mhanna MJ, Askenazi DJ, et al. Neonatal acute kidney injury. *Pediatrics.* 2015;136:e463–73, <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2014-3819>.
4. Iyigun M, Aykut G, Tosun M, Kilercik M, Aksu U, Güler T, et al. Perioperative risk factors of acute kidney injury after non-cardiac surgery: A multicenter, prospective, observational study in patients with low grade American Society of Anesthesiologists physical status. *Am J Surg.* 2019;218:457–61, <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjsurg.2019.01.031>.
5. Shalaby MA, Sawan ZA, Nawawi E, Alsaedi S, al-Wassia H, Kari JA. Incidence, risk factors, and outcome of neonatal acute kidney injury: A prospective cohort study. *Pediatr Nephrol.* 2018;33:1617–24, <http://dx.doi.org/10.1007/s00467-018-3966-7>.
6. Antón Gamero M, Fernández Escribano A. Daño renal agudo. *Proc Diagn Ter Pediatr.* 2022;1:405–21.

Silvia Acuña-Soto<sup>a</sup>, Ana Castellano-Martínez<sup>a</sup>, Almudena Alonso-Ojembarrena<sup>b</sup>, Virginia Roldán-Cano<sup>a,\*</sup> y Moisés Rodríguez-González<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Sección de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

<sup>b</sup> Sección de Neonatología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

<sup>c</sup> Sección de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [virginia.rolca@gmail.com](mailto:virginia.rolca@gmail.com) (V. Roldán-Cano).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.05.007>  
1695-4033/ © 2023 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Aurícula silente, inicio de una distrofia muscular

### Atrial standstill, debut of a muscular dystrophy

Sra. Editora,

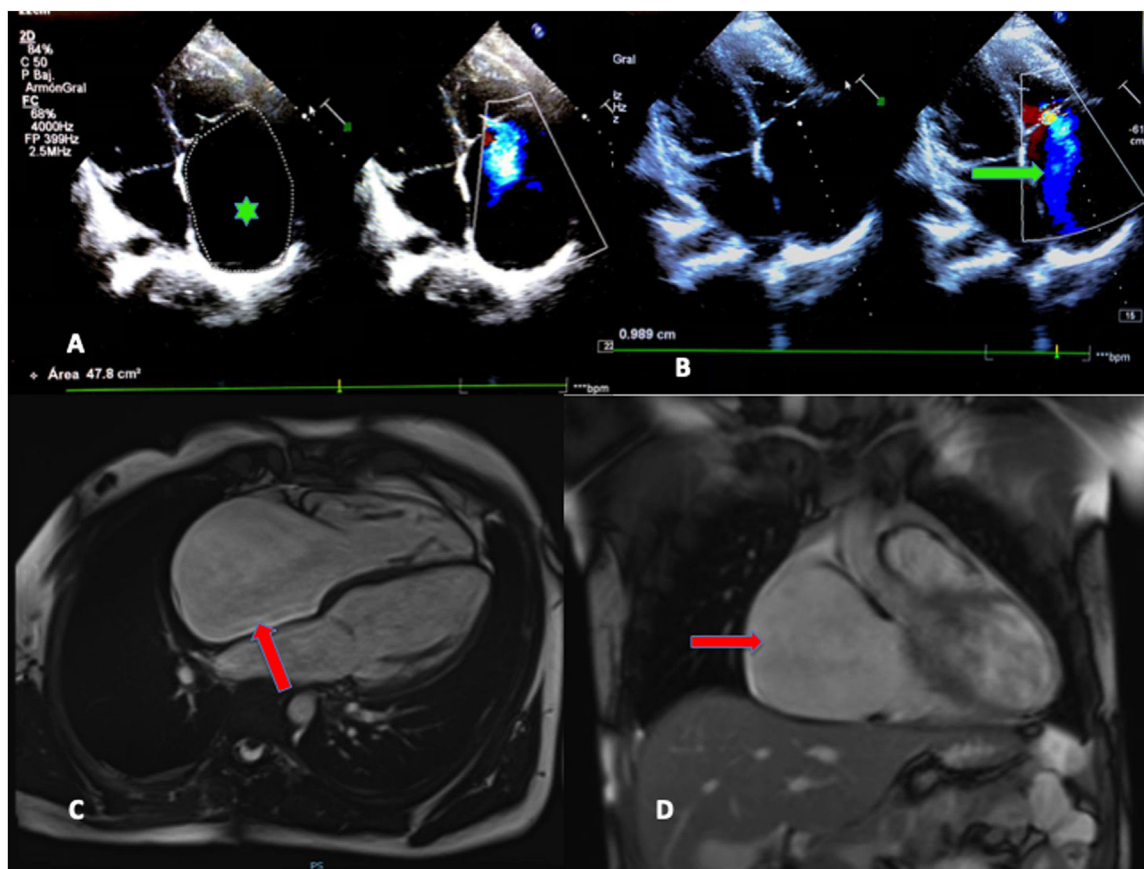
La distrofia de Emery-Dreifuss (DED) es una entidad infrecuente, 1/400.000 recién nacidos vivos (prevalencia), asociada a muerte súbita en las primeras décadas de la vida. Es característica la triada clínica de contracturas articulares (codos, cuello y tendón de Aquiles, fundamentalmente), distrofia muscular (debilidad progresiva de musculatura



escapulohumeral y peronea) y cardiopatía (arritmias auriculares, trastornos de la conducción y miocardiopatía)<sup>1</sup>.

La afectación cardíaca aparece en la 2.<sup>a</sup>-3.<sup>a</sup> década de la vida en forma de arritmias auriculares (*flutter*, fibrilación, aurícula silente) y bloqueo auriculoventricular, y condiciona el pronóstico<sup>1,2</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 13 años previamente asintomático que consulta por dolor torácico punzante, no irradiado, intenso e intermitente en lado derecho, en reposo, no con ejercicio, sin otros síntomas. Su abuela materna, portadora de marcapasos, estaba intervenida de valvuloplastia tricúspide y mitral. Además, un tío materno afecto de una enfermedad muscular, que no sabían precisar, había sufrido una muerte súbita con 35 años durante el sueño.



**Figura 1** A) Ecocardiograma doppler. Proyección 4 cámaras. Destaca dilatación de la aurícula derecha (AD) (Área por planimetría 2D de 47,8 cm<sup>2</sup>; valores medios para un adulto: 11,43 cm<sup>2</sup>) (*asterisco verde*). B) Se visualiza flujo de insuficiencia tricuspídea grave con *jet* que llega hasta el techo de la AD (*flecha verde*). C) Resonancia magnética. Dilatación importante de la AD en proyección 4 cámaras y en proyección frontal (*flechas rojas*). No datos de realce tardío ni de trombos intracavitarios.

El paciente estaba eupneico y bradicárdico, con un soplo II/VI en foco tricuspídeo. En la exploración neurológica destacaba retracción aquilea bilateral leve, de isquiotibiales y de codo derecho, sin debilidad.

El ecocardiograma mostraba importante dilatación de la aurícula derecha (AD) con insuficiencia tricúspide (IT) grave que permitía estimar valores de hipertensión pulmonar moderada (figs. 1A y B). Se realizó un electrocardiograma evidenciando ritmo nodal a 42 lpm, sin actividad auricular, así como el eje desviado hacia la derecha (fig. 2, ergometría basal).

La resonancia cardiaca confirmó la importante dilatación de la AD, sin imágenes de fibrosis en realce tardío, ni trombos (figs. 1C y D).

En la telemetría durante el sueño se evidenciaron pausas de hasta 4,3s, y la ergometría reveló una incompetencia cronotrópica marcada apareciendo extrasistolia ventricular polimórfica precoz que no desaparecía con el esfuerzo (fig. 2).

La bioquímica sanguínea, incluida creatinquinasa era anodina, sin embargo, el electromiograma mostraba un patrón muscular mixto de afectación peronea.

Se realizó estudio hemodinámico y se midieron presiones confirmando una hipertensión pulmonar mixta con aumento de la presión de arteria pulmonar y de la presión de

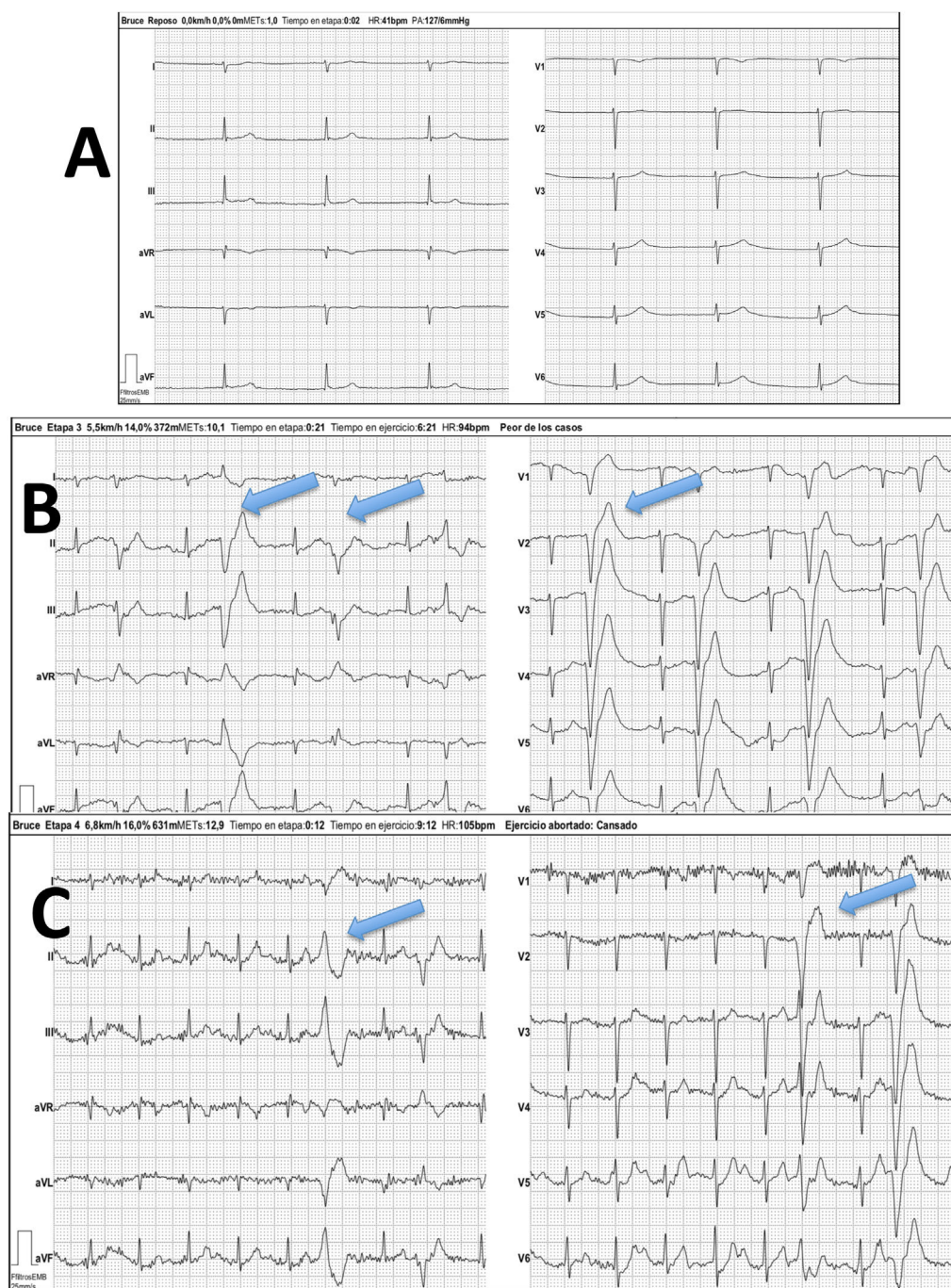
enclavamiento capilar (16 mmHg) (afectación de cavidades izquierdas).

Finalmente, el estudio electrofisiológico mostraba un ritmo de la unión, sin conseguir captura en ninguna región de la AD (aurícula silente, sin actividad eléctrica). El protocolo de inducción de arritmias ventriculares mediante trenes de hasta 3 extra-estímulos fue negativo.

Ante los antecedentes familiares y las retracciones articulares, se planteó un estudio de secuenciación masiva dirigido a enfermedades musculares que asocian trastornos del ritmo cardiaco. Se encontró una variante probablemente patogénica c.266-1G>C en el gen *EMD* en hemigiosis asociada a distrofia muscular de Duchenne (DED) tipo I ligada al X, que posteriormente se confirmó en la madre.

La DED es una enfermedad muscular de base genética cuyas manifestaciones cardiacas no suelen aparecer en la infancia<sup>1,3</sup>. Existen fundamentalmente 2 patrones de enfermedad:

- La forma de herencia autosómica dominante (gen *LMNA*, DED tipo 2), la más prevalente, en la que la proteína afectada es la lámina A/C y las arritmias ventriculares son frecuentes junto con anomalías de la conducción auricular.



**Figura 2** Ergometría según protocolo de Bruce. A) Etapa basal con ritmo de la unión a 42 latidos por minuto (lpm). No actividad auricular. B) Etapa inicial de esfuerzo. Extrasístoles ventriculares polimórficas frecuentes (*flechas azules*). C) Etapa de esfuerzo máximo con frecuencia cardiaca en torno a 100 lpm (50% del teórico predicho) con persistencia de extrasístolia ventricular frecuente (*flechas azules*).

- La forma de herencia ligada al cromosoma X (gen afecto *EMD*), que fue la primera descrita en 1966<sup>4</sup>. La proteína afectada es la emerina que forma parte de la membrana nuclear interna, y tiene alta expresión en los discos intercalados del músculo cardiaco<sup>1-3</sup>. La modificación de esta produce alteraciones celulares que conducen al reemplazo del miocardio por tejido adiposo-fibroso con la consecuente dilatación y disfunción de las estructuras afectas.

Típicamente se inicia en las aurículas y luego progresa a nodo AV, y puede afectar a los ventrículos produciendo dilatación y disfunción grave. Hasta el 60-80% de los casos precisan marcapasos entre la 2.<sup>a</sup>-3.<sup>a</sup> década de la vida y casi el 50% pueden desarrollar posteriormente aurícula silente<sup>2,3,5</sup>.

La variabilidad en la expresión clínica y la escasez de ensayos controlados hace difícil establecer unas recomendaciones generales, basándose el manejo de estos pacientes en opiniones de expertos.



En este paciente destaca la precocidad y la gravedad de la manifestación cardiaca, presentando un electrocardiograma muy patológico, clave para el enfoque del caso.

Habitualmente la afectación cardiaca suele presentarse tras las manifestaciones musculoesqueléticas, habiendo pasado inadvertidas las retracciones articulares en nuestro caso.

Ante un caso con trastorno de la conducción se debe considerar esta entidad e indagar sobre antecedentes familiares y la sintomatología muscular que, como en este adolescente, puede pasar desapercibida. Aunque no existe un tratamiento específico, la colocación de un marcapasos o incluso un desfibrilador, puede salvar la vida de estos pacientes, por lo que es fundamental realizar un diagnóstico precoz.

## Bibliografía

1. Wang S, Peng D. Cardiac Involvement in Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy and Related Management Strategies. *Int Heart J.* 2019;60:12-8, <http://dx.doi.org/10.1536/ihj.17-604>.
2. Marchel M, Madej-Pilarczyk A, Tymińska A, Steckiewicz R, Ostrowska E, Wyśińska J, et al. Cardiac Arrhythmias in Muscular Dystrophies Associated with Emeryinopathy and Laminopathy: A Cohort Study. *J Clin Med.* 2021;10:732, <http://dx.doi.org/10.3390/jcm10040732>.
3. Kovalchuk T, Yakovleva E, Fetisova S, Verzhinina T, Lebedeva V, Lyubimtseva T, et al. Case Reports: Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy Presenting as a Heart Rhythm Disorders in Children. *Front Cardiovasc Med.* 2021;8:668231, <http://dx.doi.org/10.3389/fcvm.2021.668231>.
4. Emery AE, Dreifuss FE. Unusual type of benign x-linked muscular dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1966;29:338-42.
5. Valenti AC, Albini A, Imberti JF, Vitolo M, Bonini N, Lattanzi G, et al. Clinical Profile Arrhythmias, and Adverse Cardiac Outcomes in Emery-Dreifuss Muscular Dystrophies: A Systematic Review of the Literature. *Biology (Basel).* 2022;11:530, <http://dx.doi.org/10.3390/biology11040530>.

M. Ángeles Tejero-Hernández<sup>a,\*</sup>, Marta Yagüe-Martín<sup>a</sup>, Elena Gómez-Guzmán<sup>a</sup>, Joaquín Alejandro Fernández Ramos<sup>b</sup> y José María Segura Saint-Gerons<sup>c</sup>

<sup>a</sup> *Cardiología Infantil, Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus áreas específicas, Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

<sup>b</sup> *Neuropediatría, Unidad de Gestión Clínica de UGC Pediatría y sus áreas específicas, Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

<sup>c</sup> *Electrofisiología y Hemodinámica, Unidad de Gestión Clínica de Cardiología, Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mangelestejero@gmail.com](mailto:mangelestejero@gmail.com) (M.Á. Tejero-Hernández).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.05.008>

1695-4033/ © 2023 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## ***Streptococcus pyogenes* como agente etiológico de epiglotitis aguda**



### ***Streptococcus pyogenes* as an etiological agent of acute epiglottitis**

Sra. Editora,

Recientemente la Agencia de Seguridad Sanitaria de Reino Unido ha publicado una alerta sobre el inusual aumento de infecciones por *Streptococcus pyogenes* en la infancia, pasando de 186 casos en años precedentes a 851 casos, con un predominio de infecciones de la vía aérea superior, así como de infecciones invasivas producidas por esta bacteria. Las principales enfermedades potencialmente graves detectadas han sido: neumonía, fascitis necrotizante, sepsis y shock séptico fulminante<sup>1</sup>. En consecuencia, se ha registrado un incremento de la mortalidad en edad pediátrica, debido a este patógeno.

La epiglotitis aguda es la inflamación de la epiglotis y sus estructuras adyacentes, que provoca la obstrucción brusca de la vía aérea superior, determinando una emergencia respiratoria. Su etiología es infecciosa fundamentalmente, siendo el *Haemophilus influenzae* tipo B (H1b) su principal agente etiológico. Sin embargo, gracias a la implementación de la vacunación sistemática en la población infantil del H1b, se ha modificado su epidemiología, descendiendo su

incidencia. Así, se han descrito casos ocasionados por otros patógenos emergentes, como otros tipos de *H. influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* y *pyogenes*, así como algunos virus y hongos<sup>2-4</sup>.

En este trabajo se describe un caso clínico de epiglotitis aguda producida por *S. pyogenes* y se revisa la bibliografía actual.

Paciente femenino de siete años, sin antecedentes médicos de interés, correctamente vacunada, que acude a Urgencias por dificultad respiratoria progresiva en las últimas horas. Asocia síndrome gripal, con odinofagia y fiebre de hasta 39°C de una semana de evolución. Se realizó a las 48 horas de la clínica antígeno de influenza B, con resultado positivo. A su llegada se objetiva un triángulo de evaluación pediátrica inestable: fallo respiratorio. A la exploración: consciente y orientada, uso máximo de la musculatura accesoria, posición en trípode, sialorrea y voz gangosa, hipoventilación global con estridor, sibilancias inspiratorias y espiratorias.

Se administra oxigenoterapia con mascarilla reservorio. Se pauta tratamiento con salbutamol en nebulización continua y corticoterapia intravenosa. Se traslada a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) para iniciar soporte respiratorio con ventilación mecánica no invasiva. Se asocia sulfato de magnesio intravenoso, bromuro de ipratropio nebulizado y oseltamivir. A pesar de optimizar tratamiento la paciente mantiene dificultad respiratoria grave y estridor inspiratorio más evidente. Ante sospecha de laringitis o