

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, Wysińska 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^{a,*}, Marta Yagüe-Martín^a, Elena Gómez-Guzmán^a, Joaquín Alejandro Fernández Ramos^b y José María Segura Saint-Gerons^c

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

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

^c *Electrofisiología y Hemodinámica, Unidad de Gestión Clínica de Cardiología, Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 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 fulminante¹. 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 hongos²⁻⁴.

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

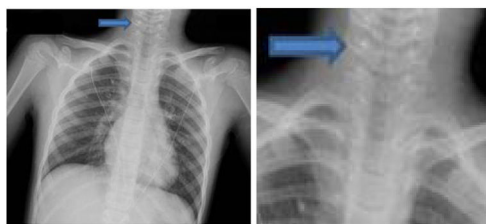


Figura 1 Radiografía cervico-torácica anteroposterior, «signo del reloj de arena».

epiglotitis se inicia adrenalina nebulizada y antibioterapia empírica con cefotaxima. La radiografía cervical muestra un estrechamiento de la columna de aire. Dada la sospecha de epiglotitis y ante el empeoramiento progresivo se decide intubación orotraqueal, observándose una epiglotis edematosa. Se intuba con un tubo dos números menor al correspondiente para la edad, y se conecta a ventilación mecánica invasiva, cediendo la dificultad respiratoria.

En el estudio de laboratorio se encuentra leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 159,19 mg/L y PCT 100 ng/mL). Posteriormente, en el hemocultivo y el cultivo de aspirado endotraqueal se aisló *S. pyogenes*. Se asoció clindamicina, hasta obtener el antibiograma. Al cuarto día fue valorada por el servicio de otorrinolaringología, persistiendo importante edema de vía aérea superior, manteniéndose intubada hasta el sexto día, extubándose sin complicaciones. La paciente fue dada de alta tras completar 10 días de tratamiento con cefotaxima intravenosa.

La epiglotitis debe considerarse ante cualquier caso de obstrucción aguda de la vía aérea superior, en pediatría. En la radiografía cervical anteroposterior se puede apreciar un estrechamiento de la columna de aire conocido como «signo del reloj de arena» (fig. 1), y en la lateral el «signo del pulgar», debido a la presencia de edema en la vía aérea. Así, la intubación endotraqueal ha demostrado ser una de las medidas que reducen la mortalidad cuando se realiza de manera precoz, especialmente en la población pediátrica, en comparación con el manejo expectante. Deben evitarse los dispositivos supraglóticos para el manejo de la vía aérea, como la mascarilla laríngea. En caso de que la intubación no se pueda realizar con éxito, se debe efectuar una cricotiroidotomía de emergencia⁵.

Si hay obstrucción aguda de la vía respiratoria asociada a fiebre, elevación de reactantes de fase aguda y/o clínica compatible con sepsis, se debe considerar un agente bacteriano infeccioso como causa etiológica primaria. Dado el aumento de la incidencia actual de infecciones por *S. pyogenes*, es importante su sospecha diagnóstica inicial².

La clínica característica asociada a la infección invasiva por *S. pyogenes* es relativamente fácil de diagnosticar: fiebre con leucocitosis y neutrofilia y/o incremento de los reactantes de fase aguda. Sin embargo, la sospecha etio-

lógica de *S. pyogenes* es más difícil de establecer, salvo que asocie el exantema escarlatiniiforme característico. Una vez que el *S. pyogenes* es identificado, el tratamiento empírico puede ser reemplazado por penicilina, añadiendo clindamicina en los casos más graves⁶. Debido al actual incremento de infecciones por *S. pyogenes* en niños, es importante mantener un alto nivel de sospecha clínica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Alerta sobre infecciones invasivas graves por *Streptococcus pyogenes*. SEIP, Dic 2022. [consultado el 02/02/2023] Disponible en: <https://www.seipweb.es/alerta-sobre-infecciones-invasivas-por-streptococcus-pyogenes/>
- Apuy M, Yock-Corrales A, Moreno AM, Gutierrez A. *Streptococcus pyogenes* Epiglottitis in a Child: A Case Report. *Cureus*. 2022 Apr 13;14:e24123, <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.24123>. PMID: 35573512; PMCID: PMC9106533.
- Morales Saucedo H, Rodríguez Treviño K, Garza Alatorre A. Epiglottitis por *Streptococcus pyogenes* del grupo A. Reporte de un caso. *Med. Univ*. 2008;10:44–6. ISSN 1665-5796.
- O»Bryant SC, Lewis JD, Cruz AT, Mothner BA. Influenza A-Associated Epiglottitis and Compensatory Pursed Lip Breathing in an Infant. *Pediatr Emerg Care*. 2019 Nov;35:e213–6, <http://dx.doi.org/10.1097/PEC.0000000000001589>. PMID: 30247455.
- Iribar Diéguez IK, Urrutikoetxea Sarriegi A, Hernández Madorrán JM. Epiglottitis: una urgencia. Signo del pulgar [Epiglottitis: An emergency. Thumb sign]. *Aten Primaria*. 2022 Jul;54:102360, <http://dx.doi.org/10.1016/j.aprim.2022.102360>. Spanish. Epub 2022 May 9 PMID: 35550975; PMCID:PMC9108443.
- Espadas Maciá D, Flor Macián EM, Borrás R, Poujols Gisbert S, Muñoz Bonet JI. Infección por estreptococo pyogenes en la edad pediátrica: desde faringoamigdalitis aguda a infecciones invasivas [*Streptococcus pyogenes* infection in paediatrics: from pharyngotonsillitis to invasive infections]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2018 Feb;88:75–81, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.02.011>. Spanish. Epub 2017 Mar 31 PMID: 28366695.

María Teresa Santos Martín*, María Ruiz Camacho, Clara Rodríguez García, Marta Álvarez Triano y Lucía González Vila

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: msantosm.msm@gmail.com (M.T. Santos Martín).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.05.015>
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 (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).