

para reforzar el CPT. Estos datos justifican realizar CPT en las revisiones del PSI y deberían motivar a los profesionales para implicarse más activamente en la prevención de este importante factor de riesgo.

Financiación

El estudio ha resultado galardonado y financiado con la beca con accésit de investigación que ofrece la Fundación Pediatría y Salud de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (AEPap–FPS) para proyectos de investigación realizados en Pediatría de Atención Primaria en 2022.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran no presentar conflicto de intereses.

Agradecimientos

A los profesionales de la Dirección Técnica de Sistemas de Información y de la Comisión Central de Investigación (Gerencia Asistencial de Atención Primaria de Madrid).

Bibliografía

1. Estudio comparativo de dos periodos de la Encuesta Europea de Salud en España 2020: antes de la declaración del primer estado de alarma y posterior a este. 2020. Ministerio de Sanidad [consultado 04 Jul 2024]. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/estadEstudios/estadisticas/EncuestaEuropea/Enc_Eur_Salud_en_Esp_2020.htm.
2. Del Pino V, Astray J. Hábitos de salud en la población juvenil de la Comunidad de Madrid, 2019. Resultados del Sistema

de Vigilancia de Factores de Riesgo Asociados a Enfermedades No Transmisibles en población juvenil (SIVFRENT-J). Año 2019. Boletín Epidemiológico de la Comunidad de Madrid, Consejería de Sanidad; 2019 [consultado 04 Ene 2022]. Disponible en: <http://www.comunidad.madrid/servicios/salud/boletin-epidemiologico>.

3. Moneo Hernández I, Forés Catalá A, Esteller Carceller M. Tabaquismo: papel del Pediatra de Atención Primaria. Documentos técnicos del GVR (publicación DT-GVR-8); 2013 [consultado 04 Ene 2022]. Disponible en: <http://aepap.org/grupos/grupo-de-vias-respiratorias>
4. Ruiz Escusol S, Gallardo Moreno S, Guijarro Tapia E, Cardona Marqués A. Hábitos tabáquicos de los padres de los niños de nuestra consulta. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2021;23:127–32.
5. Pérez-Bauer M, Vila-Córcoles A. Efectos del tabaco en los hijos. *FMC*. 2005;12:669–73.
6. Sánchez-Ventura JG, Sánchez NG, García RC. Abordaje del tabaquismo activo y pasivo desde la consulta del pediatra de Atención primaria. *FAPap*. 2011;4:6.

María Almudena Santos Sánchez-Rey^{a,*},
Irene Zamanillo Herreros^b, Aida Frías González^c
y María Rosa Albañil Ballesteros^d

^a Centro de Salud Las Tablas, Madrid, España

^b Servicio de Hematología, Hospital Doce de Octubre, Madrid, España

^c Servicio de Nefrología; Hospital Doce de Octubre, Madrid, España

^d Centro de Salud Cuzco, Fuenlabrada, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariaalmudena.santos@salud.madrid.org (M.A. Santos Sánchez-Rey).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2024.07.004>

1695-4033/ © 2024 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

Utilidad del oclisor Amplatzer Piccolo™ en el tratamiento endovascular del secuestro pulmonar en lactantes



Utility of the Amplatzer Piccolo™ occluder in the endovascular treatment of pulmonary sequestration in infants

Sra. Editora,

En el secuestro pulmonar, un segmento del pulmón no tiene comunicación identificable con el árbol bronquial normal y recibe su irrigación de arterias sistémicas anómalas, produciendo un desbalance de ventilación-perfusión. Representa entre el 0,15 al 6,4% de las malformaciones pulmonares, describiéndose tardía e infrecuentemente riesgo de transformación maligna reportándose adenocarcinomas en el tejido involucrado. Existen dos formas: la intralobar, cuando

la pleura es la misma del resto del pulmón y el drenaje venoso es a la aurícula izquierda, esta ocurre en el 75% de los casos y se manifiesta a edades mayores con neumonías recurrentes o hemoptisis. La extralobar, tiene una pleura diferente al resto del pulmón y su drenaje venoso es a una vena sistémica generando cortocircuito izquierda a derecha que puede conducir a hiperflujo pulmonar desde edades tempranas y se asocia frecuentemente con otras anomalías congénitas¹.

Hasta hace poco el tratamiento había sido la resección quirúrgica del tejido involucrado con ligadura de los vasos nutricios. Actualmente, hay evidencia científica que respalda la oclusión por vía endovascular como una opción de tratamiento definitiva². Los dispositivos más utilizados han sido los *coils*, pero también se han descrito los oclisores vasculares de Amplatzer en niños de mayor edad y adultos³.

Presentamos una serie de lactantes tratados con oclisores Amplatzer Piccolo™ aprobados para cierre de conducto arterioso en el prematuro.

Tres pacientes (tabla 1) fueron ingresados con diagnóstico de secuestro pulmonar y manifestaciones clínicas de hiper-

Tabla 1 Características clínicas, angiográficas y dispositivos utilizados en infantes con secuestro pulmonar

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad	60 días	24 días	14 días
Sexo	Femenino	Femenino	Masculino
Peso:	3,46 kg	2,7 kg	3,3 kg
Cardiopatías asociadas	CIV, DVAPP (Cimitarra), DVCS	DVAPP (Cimitarra), CIA.	CIA
Manifestación clínica	Falla cardiaca, Enterocolitis III-B	Falla cardiaca, Enterocolitis	Tiraje intercostal
Tipo secuestro	Extralobar	Extralobar	Intralobar
Numero /diámetro vaso aberrante	2/3,9 mm, 1,6 mm	1/3,9 mm	1/3 mm
Tiempo de fluoroscopia (minutos) /radiación (miligrays m2sc)	31,48 /5036,36	21,17 / 1268,42	8,4 /335,77
Dispositivos empleados/diámetro	Piccolo™ 5-6 mm Coil 3-10 mm	Piccolo™ 5-4 mm, Piccolo™ 4-4 mm, Coil 5-10 mm	Piccolo™ 5-6 mm

CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DVAPP: drenaje venoso anómalo pulmonar parcial; DVCS: doble vena cava superior.

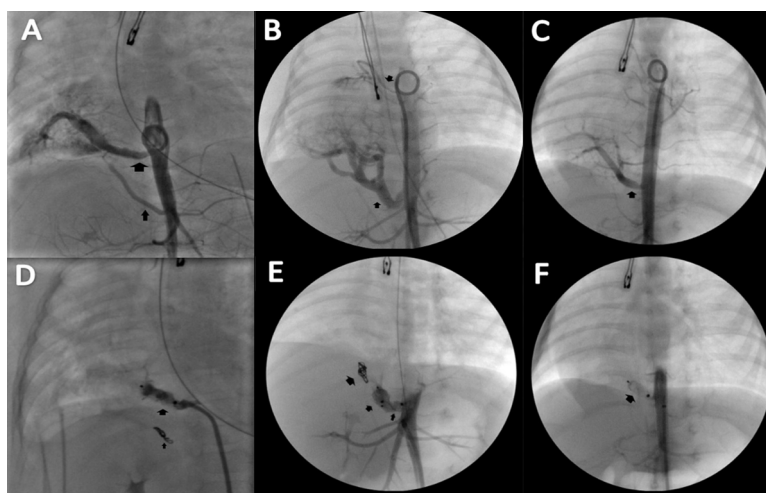


Figura 1 Angiografías pre y post oclusión de los vasos nutricios del secuestro pulmonar.

A, B, C) Aortograma basales de casos 1, 2 y 3. Se aprecia indicados por flechas los vasos nutricios que se originan de la aorta e irrigan el secuestro pulmonar.

D, E, F) Angiografías post oclusión de los vasos nutricios de los casos 1, 2 y 3. Indicándose con flechas los dispositivos implantados.

flujo pulmonar. Las angiotomografías evidenciaron presencia de vasos aberrantes de la aorta abdominal hacia el lóbulo pulmonar inferior derecho y adicionalmente en dos pacientes se apreció drenaje venoso anómalo pulmonar parcial derecho a vena cava inferior con síndrome de la cimitarra. Se decidió la oclusión por vía endovascular y, debido al peso de los pacientes y, para disminuir la posibilidad de complicaciones derivadas del acceso arterial, se planteó el uso de oclusores Amplatzer Piccolo™.

Previo consentimiento de los padres y bajo anestesia general, se accedió a las arterias femorales colocándose introductores 4F, se administró dosis única de heparina sódica a 100 Uds/kg/dosis y se realizaron aortogramas identificándose los vasos aberrantes (fig. 1 A, B, C). Estos fueron

cateterizados selectivamente y utilizando sistemas de liberación Amplatzer™ TorqVue™ LP 4F se posicionaron los oclusores Amplatzer Piccolo™ (AGA Medical Corporation), ocluyéndose los vasos nutricios (fig. 1 D, E, F). Adicionalmente, en un vaso de diámetro menor se colocaron coils.

En un paciente se repitió el cateterismo a las cuatro semanas para decidirse el cierre de la comunicación inter-ventricular, apreciándose persistencia de flujo residual en un vaso nutricio el cual fue ocluido con el implante de dos coils adicionales. Todos presentaron mejoría clínica, radiológica y remisión de los datos de hiperflujo pulmonar.

No se presentaron complicaciones derivadas del cateterismo inmediatas ni a los dos años de seguimiento.

El tratamiento clásico del secuestro pulmonar ha sido la resección quirúrgica del tejido involucrado y la ligadura de los vasos nutricios. También se ha descrito la combinación de embolización más resección quirúrgica y en algunos casos la observación⁴. Actualmente, hay evidencia que apoya la oclusión endovascular como una opción de tratamiento definitiva, ya que existen datos que sugieren la involución del secuestro pulmonar posterior a la embolización. Sin embargo, esta técnica se ha planteado en niños mayores debido al riesgo de complicaciones vasculares en niños pequeños².

La oclusión endovascular del secuestro pulmonar fue descrita por primera vez por Rothman en 1993⁵, siendo los *coils* los dispositivos más utilizados hasta ahora, pero usualmente se requieren de múltiples *coils* y la frecuencia de cortocircuitos residuales es alta, ameritando frecuentemente reintervenciones. Por otra parte, en niños grandes y adultos se ha descrito el uso de dispositivos tipo AmplatzerTM como los oclusores vasculares que utilizan sistemas de liberación 5F³.

El ocluser Amplatzer PiccoloTM recibió certificación para uso clínico por la *Food and Drugs Administration* (FDA) en ductus arterioso persistente y su uso en síndrome de cimarrar fue reportado recientemente en un niño de 2,5 años⁶. Es un dispositivo autoexpandible fabricado con nitinol, con una cintura central con diámetros de 3 a 5 mm, longitud de 2, 4 y 6 mm con discos de retención de 4 a 6,5 mm. Utiliza un sistema de liberación 4F disminuyendo la posibilidad de complicaciones vasculares por el uso de introductores grandes en niños pequeños.

Esta es la primera serie del uso del ocluser Amplatzer PiccoloTM para el tratamiento endovascular de los secuestros pulmonares en lactantes. Mostramos que es una técnica factible y segura que puede ser utilizada en lactantes y recién nacidos.

Bibliografía

1. Savic B, Birel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: A report of seven cases and

review of 540 published cases. *Thorax*. 1979;34:96–101, <http://dx.doi.org/10.1136/thx.34.1.96>.

2. Zahira I, Haddad R, Meot M, Bonnet D, Malekzadeh-Milani S. Transcatheter Management of Pulmonary Sequestrations in Children—A Single-Center Experience. *Children* (Basel). 2023;10:1197, <http://dx.doi.org/10.3390/children10071197>.
3. Brown S, De Laat M, Proesmans M, De Boeck K, Van Raemdonck D, Louw J, et al. Treatment strategies for pulmonary sequestration in childhood: resection, embolization, observation? *Acta Cardiol*. 2012;67:629–34, <http://dx.doi.org/10.1080/ac.67.6.2184664>.
4. Rothman A, Tong AD. Percutaneous coil embolisation of superfluous vascular connections in patients with congenital heart disease. *Am Heart J*. 1993;126:206–13, [http://dx.doi.org/10.1016/s0002-8703\(07\)80030-5](http://dx.doi.org/10.1016/s0002-8703(07)80030-5).
5. Sathanamdram SK, Gutfinger D, O'Brien L, Forbes TJ, Gillespie MJ, Berman DP, et al. Amplatzer Piccolo occluder clinical trial for percutaneous closure of the patent ductus arteriosus in patients ≥ 700 grams. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2020;96:1266–76, <http://dx.doi.org/10.1002/ccd.28973>.
6. Gurzu H, Ocelze B, Cetin I. Successful occlusion of a feeding artery with Amplatzer Piccolo Occluder in a patient diagnosed with Scimitar syndrome. *Cardiol Young*. 2023;33:122–3, <http://dx.doi.org/10.1017/S1047951122001172>.

Justo Santiago^{a,*}, Jorge Alvarado^a, Michell Guarín^a, María I. Díaz^b y Alexandra Hurtado^a

^a *Fundación Cardiovascular de Colombia, Bucaramanga, Colombia*

^b *Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Bucaramanga, Colombia*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pcorazones@gmail.com (J. Santiago).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2024.07.011>

1695-4033/ © 2024 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

Discinesia ciliar primaria: diagnóstico adicional en una paciente con síndrome cardioespondilocarpofacial



Primary ciliary dyskinesia: Additional diagnosis in a patient with cardioespondylorcarpofacial syndrome

Sra. Editora,

La discinesia ciliar primaria (DCP) y el síndrome cardioespondilocarpofacial (SCECF) pertenecen al grupo de enfermedades raras, dada su muy baja prevalencia en la población (1/7.554 para la DCP y <1/1.000.000 para el SCECF). Presentamos el caso de una niña con diagnóstico genético inicial de SCECF que, por la mala evolución res-

piratoria y la presencia de bronquiectasias, se diagnosticó posteriormente de DCP.

Niña con edad actual de 3 años que al nacimiento presentó fenotipo peculiar (frente abombada, *filtrum* plano, orejas de implantación discretamente bajas, cuello ancho) y síntomas de hipotonía generalizada, dificultades de alimentación, taquipnea, rinitis crónica y acidosis respiratoria. Permaneció ingresada los 3 primeros meses de vida, durante los cuales presentó una atelectasia parcial de lóbulo superior derecho en la radiografía de tórax y una estenosis del agujero magno con compresión de la unión bulbomedular en la resonancia magnética cerebral, por lo que precisó de intervención quirúrgica a los 2 meses de vida.

Se amplió el estudio en este periodo con ecocardiografía, en la que se detectó insuficiencia tricúspide leve, y un análisis genético de tipo exoma trío dirigido a la sintomatología neurológica, que fue informado con presencia de una variante *de novo* probablemente patogénica (c.821G>A)