

Nosotros especulamos que existe una relación entre el antecedente de un feto previo con higroma quístico y el quilotórax actual. Probablemente se trata de diferentes expresiones fenotípicas del mismo trastorno congénito en el desarrollo de los vasos linfáticos. Aunque en esta ocasión no hemos podido realizar estudio histológico, con la comunicación de este caso pretendemos promover la investigación etiológica en otros casos futuros de quilotórax para profundizar en este campo insuficientemente estudiado. Probablemente, las diferentes opciones terapéuticas que existen hoy en día para el tratamiento de esta grave enfermedad neonatal puedan ser mucho más adecuadas en función de la etiología de cada caso concreto.

**A. Noguera Moya, M. Roig Riu, J. Pastor Rosado,
L. Moral Gil, F. Goberna Burguera,
P. Blaya Fernández, C. Rodríguez Martínez
y E. Román Ortiz**

Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja.
Orihuela. Alicante. España.

Correspondencia: Dra. A. Noguera Moya.
Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja.
Ctra. Orihuela-Almoradí, s/n.
03300 Orihuela. Alicante. España.

BIBLIOGRAFÍA

- Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coulre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
- Echevarría Lecuona J, Benito A, Arena Ansotegui J, Collado Espiga V, Rey Otero A, Paísán Crisolía L. Quilotórax congénito. *An Esp Pediatr* 1998;49:161-4.
- Eddleman KA, Levine AB, Chitkara U. Reliability of pleural fluid lymphocyte counts in the antenatal diagnosis of Congenital chylothorax. *Obstet Gynecol* 1991;78:530-2.
- Moerman P, Vandenberghe K, Devlieger H, Van Hole C, Fryns JP, Lauweryns JM. Congenital pulmonary lymphangiectasis with chylothorax: A heterogeneous lymphatic vessel abnormality. *Am J Med Genet* 1993;47:54-8.
- Mussat P, Dommergues M, Parat S, Mandelbrot L, Gamarra E, Dumez Y, et al. Congenital chylothorax with hydrops: Postnatal care and outcome following antenatal diagnosis. *Acta Paediatr* 1995;84:749-55.
- Van Straaten HLM, Gerards IJ, Krediet TG. Chylothorax in the neonatal period. *Eur J Pediatr* 1993;152:2-5.
- Van Aerde J, Campbell AN, Smyth JA, Lloyd D, Bryan MH. Spontaneous Chylothorax in Newborns. *AJDC* 1984;138:961-4.
- Govaert P, Leroy JG, Pauwels R, Vanhaesebrouck P, De Praeter C, Van Kets H, et al. Perinatal Manifestations of Maternal Yellow Nail Syndrome. *Pediatrics* 1992;89:1016-8.
- Bouchard S, Di Lorenzo M, Youssef S, Simard P, Lapierre JG. Pulmonary lymphangiectasia revisited. *J Pediatr Surg* 2000;35:796-800.
- Williams MS, Josephson KD. Unusual autosomal recessive lymphatic anomalies in two unrelated Amish families. *Am J Med Genet* 1997;73:286-9.
- Slee J, Nelson J, Dickinson J, Kendall P, Halbert A. Yellow nail syndrome presenting as non-immune hydrops: Second case report. *Am J Med Genet* 2000;93:1-4.

Escorbuto asociado a enfermedad celíaca

Sr. Editor:

El ácido ascórbico es un elemento esencial para el ser humano, pero no se produce de forma endógena por lo que es necesario obtenerlo de la dieta. La alimentación sin aportes de vitamina C lleva al desarrollo de la enfermedad de Moller-Barlow o escorbuto. Esta enfermedad es actualmente rara en los países industrializados.

Se presenta el caso de una niña que desarrolló escorbuto y que posteriormente fue diagnosticada de enfermedad celíaca. La asociación entre enfermedad de tracto digestivo y escorbuto es excepcional, y no existen referencias en la literatura de esta situación clínica en niños.

Niña de 2 años que acudió a la urgencia por presentar tras un trauma menor tumefacción de las caderas y dolor con los movimientos, con dificultad para la marcha. A la exploración presentaba un peso 9 kg (-2 DE); talla 84,5 (-1,6 DE); IMC, 12,6 (-2,8 DE). Aspecto hipotrófico con disminución del tejido subcutáneo y epidermis casi transparente, palidez de piel y mucosas, edema pretibial y en tobillos, dolor selectivo en extremidades con pseudoparálisis, uniones costocondrales resaltadas, hipertrofia gingival con elementos petequiales y equimosis, moderada distensión abdominal e irritabilidad. Sin antecedentes familiares de interés. En los antecedentes personales reseñar la alimentación con fórmula desde el nacimiento, desarrollando hiporexia leve con la introducción de la alimentación complementaria a los 6 meses. A los 10 meses de vida, tras la introducción del gluten, aumento de la hiporexia y desde entonces la paciente sólo tomaba sopas, leche entera, pudines, natillas y galletas. La ingesta media de ácido ascórbico era de 5,5 mg/día, siendo la ingesta diaria recomendada de 40 mg/día (RDA).

Exámenes complementarios: hemoglobina 10 g/dl (100 g/l); RDW, 10%; plaquetas, 515.000/μl; proteínas totales, 6,1 g/dl; albúmina, 3,6 g/dl. Hierro sérico, 26 μg/dl; transferrina, 236 mg/dl (n = 200-380 mg/dl) (2,36 g/l); ácido fólico, 2 ng/l (n = 1,1-24,4 ng/l); esteatorrea, 5 g/día. Vitamina C en suero y orina 24 h (espectrometría) indetectable.

Iones en sudor 22 mEq/l (n < 40 mEq/l). Título anticuerpos anti-tendomiocito: 1/80.

Radiografía de extremidades inferiores con signos de osteopenia. Gammagrafía ósea, normal. Biopsia intestinal: atrofia subtotal.

Con estos datos clínicos y de laboratorio se inició tratamiento con ácido ascórbico 200 mg/día oral, y una dieta equilibrada, recuperándose la paciente rápidamente. El edema y palidez de extremidades, las lesiones petequiales y equimóticas gingivales disminuyeron en 48 h. La paciente comenzó a caminar en 72 h. Tras 1 mes de tratamiento, los niveles en suero y orina de ácido ascórbico se normalizaron. La biopsia intestinal, realizada posteriormente, fue compatible con el diagnóstico de enfermedad celíaca.

La pseudoparálisis, el rosario escorbútico, las hemorragias en piel, la inflamación y el dolor en extremidades y la irritabilidad son signos clínicos típicos de escorbuto en la infancia¹⁻³. Las lesiones de la piel y los hallazgos radiológicos apoyan el diagnóstico, que se confirma determinando las concentraciones en suero y orina del ácido ascórbico⁴. En nuestro paciente el tratamiento con vitamina C demostró una mejoría rápida de los signos y síntomas clínicos^{3,5}. La paciente inició una alimentación equilibrada para mantener los niveles de este nutriente esencial (10-40 mg/día)⁶.

En nuestros días, a pesar de ser una enfermedad rara, el escorbuto se ha descrito esporádicamente¹⁻³. En niños, los casos publicados se deben a una dieta inadecuada en paciente con enfermedades neuropsiquiátricas, negligencia o error materno, dietas autoimpuestas y en un caso asociado a malabsorción glucosa-galactosa^{1,2,7}.

En adultos se asocia a enfermedad intestinal como la enfermedad de Crohn y Whipple, cáncer de colon, y se ha descrito en un solo caso de enfermedad celíaca en un paciente con retraso mental^{8,9}. El diagnóstico de escorbuto es difícil en ocasiones porque puede simular otras enfermedades como leucemia, artritis, vasculitis, enfermedades reumáticas y discrasias sanguíneas.

En nuestra paciente, el déficit nutricional podría ser debido tanto a la enfermedad celíaca como al escorbuto, ya que se ha descrito en animales de experimentación con déficit de vitamina C, la existencia una disminución en la función absorptiva y digestiva de intestino con cambios ultraestructurales en el borde en cepillo¹⁰.

Con la introducción de la alimentación complementaria, nuestro paciente comenzó con importante hiporexia que contribuyó a una inadecuada ingesta de vitamina C. Aunque la absorción de la vitamina C se produce fundamentalmente en el intestino delgado, es presumible que en nuestro caso su déficit, no se deba a la situación de malabsorción, pero sí a la dieta monótona y limitada. No hay duda de que la anorexia presente en los pacientes con enfermedad celíaca ha contribuido a la aparición del escorbuto.

**L. Echeverría Zudaire^a, B. García Cuartero^a,
O. Campelo Moreno^a, A. González Vergaz^a,
M. Konning^b, T. Bracamonte Bermejo^a,
Ll. Carrasco Marina^a y J.M. De Cea Crespo^a**

Servicios de ^aPediatría y ^bNutrición.
Hospital Severo Ochoa. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. L. Echeverría Zudaire.
Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa.
Avda. Orellana, s/n. 28911 Leganés. Madrid. España.
Correo electrónico: bgarcia@hsvo.insalud.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Shetty AK, Steele RW, Silas V, Dehne R. A boy with a limp. *Lancet* 1998;17:351-1822.
2. Gomez-Carrasco JA, Lopez Herce Cid J, Bernabe de frutos C, Ripalda-Crespo MJ, Garcia de Frias JE. Scurvy in adolescence. *J Pediatr Gastroenterol* 1994;19:118-20.
3. Ramar S, Sivaramakrishnan V, Manoharan K- Survy- a forgotten disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:92-5.
4. Burches Greus E, Lecuona López C, Ardit Lucas J, Aguilar Bacallado F, García Vicent C, Tomas Rates C, et al. Diagnóstico radiológico de la enfermedad de Moller-Barlow (Escorbuto). A propósito de un caso. *An Esp Pediatr* 1991;34:243-6.
5. Fejji S, Mongalgi MA, Boukthir S, M'Rabet S, Debbabi A. Scurvy in children. *Pediatric* 1993;48:898-901.
6. Olson JA, Hodges RE. Recommended dietary intakes (RDI) of vitamin C in humans. *Am J Clin Nutr* 1987;45:693-703.
7. Majewski A, Burdelski M, Hampel V. Infantile scurvy in glucose-galactose malabsorption. *Rontgenblatter* 1982;35:447-9.
8. Berger ML, Siegel DM, Lee EL. Scurvy as an initial manifestation of Whipple's disease. *Ann Intern Med* 1984;101:58-9.

9. Zultak M, Mollet E, Rotty JM, Humbert P, Blanc D, Agache P, et al. Scurvy disclosing celiac disease. *Presse Med* 1986;11-15:1730.

10. Dullo RM, Majumdar S, Chakravarti RN, Mehta SK, Mahmood A. Effect of vitamin C deficiency in guinea pigs on intestinal functions and chemical composition of brush border membrane. *Ann Nutr Metab* 1981;25:213-20.

Síndrome de Pascual-Castroviejo II: asociación de hemangioma facial, alteración de fosa posterior y cardiopatía congénita

Sr. Editor:

Los hemangiomas faciales, aunque por lo general se piensa que sólo tienen repercusión estética, pueden ocasionalmente comprometer directamente la función de algún órgano. Los hemangiomas, a diferencia de las malformaciones vasculares, tienden a crecer durante 1 o 2 años, para luego ir atenuándose hasta ser casi imperceptibles¹. El pediatra no debe olvidar por ello la frecuencia con la que se asocian a malformaciones cerebrales y cardíacas, que son las que van a provocar complicaciones más graves y determinan la evolución del paciente. Así, todo hemangioma facial en un niño debe ser una señal de alarma que obligue a la realización de pruebas diagnósticas y al seguimiento del paciente para descartar malformaciones no aparentes a simple vista.

Nuestra paciente es una niña, primera hija de padres no consanguíneos, nacida a término sin complicaciones tras un embarazo con amenaza de aborto el primer trimestre y posterior curso normal. Durante el período neonatal apareció un angioma plano, vinoso, en la región de la segunda rama del trigémino (fig. 1). El hemangioma aumentó su tamaño durante los primeros meses y posteriormente disminuyó de tamaño y coloración hasta ser prácticamente inapreciable desde los 2 años de vida. A los 8 meses comenzó con disnea duran-



Figura 1. Paciente con hemangioma facial en el territorio de la segunda rama del trigémino.