

tal^{1,3,7} o la combinación de ambas^{1,5,8}, que evitan la pérdida de peso y mantienen un aceptable equilibrio calórico y proteico⁸. No obstante, el tratamiento conservador puede causar una larga estancia hospitalaria e incrementar la morbilidad^{3,9}, con importantes complicaciones de tipo infeccioso y nutricional^{1,7}. Actualmente, no existe consenso en la bibliografía con respecto al período de espera antes de indicar un procedimiento quirúrgico. Algunos autores establecen un tiempo límite de 4 semanas, porque la mayoría de los pacientes responden antes^{1,6}; otros recomiendan períodos mayores⁷. Las principales indicaciones de cirugía, establecidas en la bibliografía, son la malnutrición, la inestabilidad metabólica y el derrame pleural persistente más de 4 semanas, aunque existe una amplia variación de criterios entre los diferentes equipos^{1,6-8}. Se han utilizado múltiples procedimientos quirúrgicos^{1-3,5,7}. La toracotomía y la ligadura del conducto torácico representan una importante cirugía que no siempre es resolutive^{4,6}. La pleurodesis tiene buenos resultados⁶, pero incrementa la posibilidad de linfedema y fibrosis pulmonar². Los procedimientos toracoscópicos todavía son limitados en estos pacientes⁷. La derivación pleuroperitoneal parece una opción efectiva, y actualmente se recomienda como el procedimiento quirúrgico de elección, aunque no está exenta de complicaciones y largos períodos de hospitalización⁷.

La octreotida ha sido efectiva en el tratamiento del quilotórax neonatal espontáneo y posquirúrgico tras la cirugía cardíaca y la reparación de la hernia diafragmática^{1,4,9}. La dosis recomendada en pacientes pediátricos es de 20-70 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$, dividida en tres dosis subcutáneas, o mediante infusión intravenosa continua entre 1 y 10 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ ¹⁰. Nosotros hemos utilizado la infusión intravenosa continua durante 48 días con dosis de 2-10 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$, con buena tolerancia y sin efectos adversos.

Creemos que los actuales cuidados neonatales y nutricionales, asociados a la administración de octreotida, hacen posible el manejo conservador del quilotórax neonatal posquirúrgico durante un largo período de tiempo, evitando un procedimiento quirúrgico no siempre efectivo y nunca exento de importantes riesgos.

**M. Prada Arias^a, P. Rodríguez Barca^a,
M.T. Carbajosa Herrero^b, L. de Celis Villasana^a
y F. Viñals González^a**

Servicios de ^aCirugía Pediátrica y ^bNeonatología.
Hospital Clínico Universitario de Salamanca.
Salamanca. España.

Correspondencia: Dr. M. Prada Arias.
Corral de Guevara, 3, 2º L. 37008 Salamanca. España.
Correo electrónico: marcosprada@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr*. 2000;136:653-8.
2. Rifai N, Sfeir R, Rakza T, Alameh J, Besson R, Lequien P, et al. Successful management of severe chylothorax with argon plasma fulguration and fibrin glue in a premature infant. *Eur J Pediatr Surg*. 2003;13:324-6.
3. Cheung Y, Leung MP, Yip M. Octreotide for treatment of postoperative chylothorax. *J Pediatr*. 2001;139:157-9.

4. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:1864-70.
5. Kavvadia V, Greenough A, Davenport M, Karani J, Nicolaides KH. Chylothorax after repair of congenital diaphragmatic hernia-risk factors and morbidity. *J Pediatr Surg*. 1998;33:500-2.
6. Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: guidelines for diagnosis and management. *Chest*. 1999;116:682-7.
7. Engum SA, Rescorla FJ, West KW, LR Scherer III, Grosfeld JL. The use of pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax in infants. *J Pediatr Surg*. 1999;34:286-90.
8. Allen EM, Van Heeckeren DW, Spector ML, Blumer JL. Management of nutritional and infectious complications of postoperative chylothorax in children. *J Pediatr Surg*. 1991;26:1169-74.
9. Goyal A, Smith NP, Jesudason EC, Steve K, Losty PD. Octreotide for treatment of chylothorax after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2003;38:E19-20.
10. Buck ML. Octreotide for the management of chylothorax in infants and children. *Pediatric Pharmacotherapy [serial online]* 2004 Oct [citado 9 Nov 2007]; 10 (10). Disponible en: <http://www.healthsystem.virginia.edu/internet/pediatrics/pharma-news/Oct2004.pdf>

Lupus eritematoso neonatal

Sr. Editor:

El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad autoinmune poco frecuente del recién nacido, debida al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y/o anti-U₁RNP. Su incidencia estimada es de 1/10.000 a 20.000 recién nacidos vivos y predomina en el sexo femenino¹. Evoluciona con manifestaciones cardíacas y cutáneas; estas últimas indican un buen pronóstico con resolución espontánea y sólo en el 10% se asocian a cardiopatía².

Su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y es importante tanto para el niño como para la madre. El 50% de las madres están asintomáticas en el momento del diagnóstico del LEN, pero pueden desarrollar en el futuro una enfermedad del tejido conjuntivo; el otro 50% ya presentan, en su mayoría, en su síndrome de Sjögren o un lupus eritematoso sistémico (LES)²⁻⁴.

Presentamos el caso de una lactante de 2 meses de edad con LEN de compromiso exclusivo cutáneo, que permitió el diagnóstico simultáneo de LES en la madre.

Lactante de 2 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés. Fue remitida por lesiones de 1 mes de evolución en el cuero cabelludo, el tronco y el área inguinal, que aumentaron en número de forma paulatina. No había recibido tratamiento previo y no asociaba malestar general.

En la exploración física se observaron varias placas eritematosas no descamativas de configuración anular de 1 a 3 cm de diámetro localizadas en el tronco, el cuero cabelludo y el área del pañal (fig. 1).

Se solicitó un estudio analítico e inmunológico al lactante y a su madre. Destacó en ambos casos positividad de los anticuerpos antinucleares con patrón moteado y homogéneo (niña: 1/320, madre: 1/1.280), los anti-ADNs (niña: 1/10; madre: 1/40) y los anti-Ro/SSA (tanto la niña como la madre: > 8). En la lactante, tanto el hemograma, la bioquímica como el electrocardiograma fueron normales. En la madre también se detectó un leve descenso del complemento (C3: 74 mg/dl; C4: 15 mg/dl) y una ligera leucopenia (4.590 leucocitos/ μl). Tras insistir, la madre refirió dos erupciones estivales pre-



Figura 1. Placas anulares eritematosas no descamativas localizadas en el tronco.

vias etiquetadas de "pitiriasis rosada", fotosensibilidad y artralgias habituales.

Se estableció el diagnóstico de LEN en la lactante y de LES en la madre. Se señaló la necesidad de fotoprotección estricta en ambas pacientes, se pautó tratamiento a la niña con hidrocortisona 2,5% tópica una vez al día durante 20 días, continuando con dos aplicaciones a la semana, con resolución del cuadro cutáneo a los 7 meses de vida. La madre se derivó al servicio de reumatología.

La etiopatogenia del LEN es muy discutida, se considera un modelo de autoinmunidad adquirida pasivamente. El factor patogénico más claro es la presencia de anticuerpos anti-Ro maternos, de clase IgG, en la circulación del niño. Pero sólo el 1-2% de las mujeres con estos anticuerpos tendrán hijos afectados, y no todos sus hijos con estos anticuerpos desarrollarán esta enfermedad. Sin embargo, el riesgo de tener hijos afectados en futuros embarazos se incrementa al 20-25% con una historia previa de LEN^{3,4}.

El LEN presenta en el 50% de los pacientes sintomáticos compromiso cutáneo exclusivo; en el otro 50%, compromiso cardíaco, y en un 10% coexisten ambos².

La presentación únicamente cutánea es de buen pronóstico, suele verse antes de los 2 meses de edad y se resuelve antes del año de vida, coincidiendo con el aclaramiento de los anticuerpos maternos de la sangre del niño; a veces deja hiperpigmentación, atrofia o telangiectasias residuales. Se caracteriza por fotosensibilidad y manifestaciones cutáneas muy variadas localizadas sobre todo en la cara y el cuero cabelludo: eritema periocular a modo de máscara, máculas o placas de configuración anular (con o sin descamación), púrpura, lesiones urticariformes, cutis marmorata telangiectásica congénita, telangiectasias o lesiones hipocrómicas. Pueden simular un amplio espectro de dermatosis mucho más comunes en los lactantes. Por lo tanto, el diagnóstico diferencial debe realizarse con dermatitis seborreica, dermatitis atópica, *tinea corporis*, psoriasis, urticaria, eritema exudativo multiforme, granuloma anular, vitiligo o sífilis⁵⁻⁸.

El compromiso cardíaco marca el pronóstico de la enfermedad; suele ser permanente y puede requerir un marcapasos por un bloqueo cardíaco congénito. Otras alteraciones son miocardiopatía, pericarditis y trastornos valvulares^{3,7,9}.

En ocasiones se asocian alteraciones hepáticas (20-40% de los casos) y alteraciones hematológicas (con una prevalencia > 15%, sobre todo trombocitopenia); son complicaciones transitorias, generalmente sin repercusión clínica. De forma excepcional, hay compromiso del sistema nervioso central, pulmón o tracto gastrointestinal^{1,2}.

Ante su sospecha clínica, es preciso realizar un estudio analítico que incluya hemograma, transaminasas, bilirrubina, función renal y estudio inmunológico (anticuerpos antinucleares, anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y anti-U₁RNP), así como un electrocardiograma y un ecocardiograma en casos de bloqueo cardíaco. La biopsia cutánea puede ser necesaria en determinados casos para confirmar el diagnóstico^{2,7,10}. Se debe controlar al niño y también a las madres; el 50% de ellas están asintomáticas pero tienen un alto riesgo de desarrollar una enfermedad del tejido conjuntivo; además, es importante el seguimiento de las futuras gestaciones^{3,10}.

**E. León Muñosa, B. Monteagudo Sánchez^b,
J.E. Luaces González^a y J. García Santiago^c**

Servicios de ^aPediatría y ^bDermatología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. ^cPediatra. Centro de Salud de Fene. A Coruña. España.

Correspondencia: Dr. B. Monteagudo Sánchez.
Alegre, 83-85, 3^aA. 15403 Ferrol. España.
Correo electrónico: benims@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Elish D, Silverberg NB. Neonatal lupus erythematosus. *Cutis*. 2006;77:82-6.
2. Requena C, Pardo J, Febrer I. Lupus eritematoso infantil. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:203-12.
3. Manthorpe R, Svensson A, Wirestrand LE. Late neonatal lupus erythematosus onset in a child born of a mother with primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2004;63:1496-7.
4. Stea EA, Routsias JG, Clancy RM, Buyon JP, Moutsopoulos HM, Tzioufas AG. Anti-La/SSB antidiotypic antibodies in maternal serum: a marker of low risk for neonatal lupus in an offspring. *Arthritis Rheum*. 2006;54:2228-34.
5. Sawant S, Amladi ST, Wadhawa SL, Nayak CS, Nikam BP. Cutaneous neonatal lupus erythematosus with unusual features. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2007;73:250-2.
6. Heughan CE, Kanigsberg N. Cutis marmorata telangiectatica congenita and neonatal lupus. *Pediatr Dermatol*. 2007;24:320-1.
7. Peñate Y, Luján D, Rodríguez J, Hernández-Machín B, Montenegro T, Afonso JL, et al. Lupus eritematoso neonatal: 4 casos y revisión clínica. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:690-6.
8. Diociaiuti A, Paone C, Giraldi L, Paradisi M, El Hachem M. Congenital lupus erythematosus: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:240-2.
9. Seko Y, Matsumoto A, Fukuda T, Imai Y, Fujimura T, Taka H, et al. A case of neonatal lupus erythematosus presenting delayed dilated cardiomyopathy with circulating autoantibody to annexin A6. *Int Heart J*. 2007;48:407-15.
10. Horii KA, Nopper AJ, Sharma V. Picture of the month. Neonatal lupus erythematosus. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2006;160:189-90.