

7. Wright RO, Lewander WJ, Woolf AD. Methemoglobinemia: etiology, pharmacology and clinical management. *Ann Emerg Med.* 1999;34:646-56.
8. Herranz M, Clerigué N. Intoxicación en niños. *Metahemoglobinemia.* *Anales Sis San Navarra.* 2003;26:209-23.
9. Alonso Vega L, Gutiérrez Conde ML, Canduela Martínez V, Hernández Herrero M, Tazón Varela M, Pérez Mier LA. Metahemoglobinemia en un lactante por consumo de puré vegetal. *Emergencias.* 2007;19:283-5.
10. Baraka AS, Ayoub CM, Kaddoum RN, Maalouli JM, Chehab IR, Hadi UM. Severe oxyhemoglobin desaturation during induction of anesthesia in patient with congenital methemoglobinemia. *Anesthesiology.* 2001;95:1296-7.

Síndrome de Churg-Strauss de aparición precoz

Sr. Editor:

La vasculitis de Churg-Strauss es rara en la infancia, con edad media de comienzo de 38 a 45 años, requiriéndose de cuatro de seis criterios: asma, eosinofilia superior al 10%, historia previa de alergia, mononeuropatía o polineuropatía, infiltrados pulmonares transitorios o migratorios, alteración de senos paranasales y biopsia que muestre infiltración eosinofílica extravascular¹⁻⁴.

Presentamos uno de los pocos casos referidos en España en la infancia, que cursó con manifestaciones relevantes.

Niña de 12 años con rinitis y asma bronquial de 10 meses, fiebre elevada de 4 días de duración, artralgias, mialgias y tumefacción de tobillos, muñecas y codos, flictenas y lesiones violáceas plantares fugaces, de 1-2 días de duración. Palidez, astenia y ojeras, con algunas aftas bucales. Dolor esternal y abdominal pasajeros. Sin pérdida de peso.

Exámenes complementarios al ingresar: eosinofilia: 43%, VSG: 104 mm, PCR: 19 mg/dl, hemoglobina: 12,5 g/dl, IgE: 517 UI/ml, IgG: 2.380 mg/dl, ICC: 100 µg/ml, p-ANCA elevada (1/5.120), antimieloperoxidasa (MPO) positivo y PR3 negativo. Negativos: serología a VIH, otros virus y bacterias, Mantoux, rasts a anisakis y *Aspergillus fumigatus*, anticuerpos antinucleares, anticuerpos antifosfolípidos, test de Coombs directo y parásitos en heces. La punción-aspiración de médula ósea descartó enfermedades mieloproliferativas.

La radiografía de tórax fue normal en su ingreso. A los 10 días mostró infiltrados bilaterales, confirmados en la tomografía computarizada (TC) pulmonar (fig. 1), coincidiendo con hemoglobina de 6 g/dl. Fibrobroncoscopia: abundantes hemosiderófagos en el lavado broncoalveolar, compatible con hemorragia alveolar. Ecocardiografía y tomografía computarizada (TC) abdominal normales. Microhematuria y proteinuria. Sangre oculta en heces sin melenas ni rectorragias.

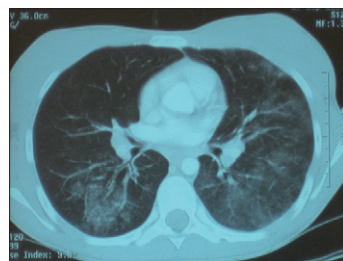


Figura 1. TC pulmonar con infiltrados alveolares bilaterales.

Tras 10 días de ingreso, al cumplir los criterios, se diagnosticó de síndrome de Churg-Strauss y se inició el tratamiento con deflazacor en dosis equivalente de prednisona: 1,5 mg/kg/día; la fiebre cedió en 36 h y la afectación dérmica, en 6 días. Al mes del diagnóstico presentó una recaída por incumplimiento del tratamiento; apareció púrpura maculopapular, vesículas serohemáticas y nódulos subcutáneos en piernas y pies, cuya biopsia mostró vasculitis de pequeños y medianos vasos, e infiltrados eosinofílicos extravasculares (fig. 2).

En sucesivos controles manifestó un estado general regular, astenia y ojeras, eosinofilia persistente, discreto dolor epigástrico, nódulos violáceos plantares, vesículas en manos, tumefacción de pies y pérdida de 3 kg al mes del diagnóstico. A los 2 meses ingresó por dolor epigástrico notable, irradiado al hemiabdomen izquierdo, con algún vómito no hemático y deposiciones blandas sin sangre. La ecografía y la TC abdominal con y sin contraste, una endoscopia alta y una colonoscopia fueron normales, salvo por esofagitis candidiásica, que respondió bien a fluconazol oral, durante un mes. Presentó mononeuritis múltiple de miembros superiores e inferiores, confirmada en el electroneurograma; se inició tratamiento con ciclofosfamida intravenosa: 0,7 g/m²/día y bolos de corticoides intravenosos: 1 g/día, durante 3 días, con lo que mejoró la neuropatía, la clínica general y los exámenes complementarios. El dolor abdominal precisó cloruro mórfico intravenoso; la paciente mejoró en 14 días. Motivó su traslado a un centro terciario, sin que se encontrara una causa evidente. Continuó con parches de fentanilo durante unos días. Se cambió a prednisona oral: 2 mg/kg/día, durante un mes, hasta la normalización de los reactantes de fase aguda, descendiendo gradualmente hasta 1 mg/kg/días alternos y continuando con ciclos mensuales de ciclofosfamida.

Tras 4 meses del diagnóstico, ingresó por dolor abdominal agudo secundario a absceso abdominal, que cedió tras la intervención quirúrgica y la administración de piperacilina intravenosa (10 días).

Actualmente, con 5 meses de evolución, lleva tres ciclos de ciclofosfamida y dosis decrecientes de prednisona.

Creemos interesante comunicar este cuadro en pediatría por su rareza y potencial gravedad.

La anemia aguda a la que inicialmente no encontrábamos causa, tras realizar la TC pulmonar que mostraba infiltrados diseminados sospechosos de la anemización, motiva la realización de una fibrobroncoscopia, que confirma la presencia de hemosiderófagos y explica la anemia.

Descartamos otras causas de eosinofilia⁵. Coincidimos en que la piel, los pulmones y el sistema nervioso periférico son los afectados con más frecuencia⁶.

El pronóstico no es bueno al tener afectación gastrointestinal grave⁷. No obstante, actualmente está clínicamente asintomática, con apetito y ganancia ponderal de 3 kg en 2 semanas. La eosinofilia y p-ANCA desaparecieron.

Los p-ANCA-MPO positivos, poco habituales en la infancia, se relacionan con hemorragia alveolar, neuropatía periférica, afectación del sistema nervioso central y daño renal^{7,8}; el último de

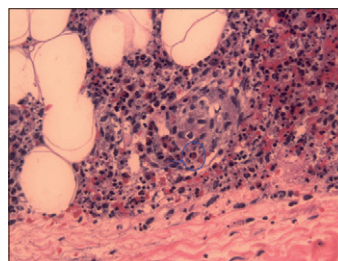


Figura 2. Biopsia de piel: eosinófilos extravasculares e intravasculares.

ellos fue leve en nuestra paciente. El tratamiento es con corticoides, y en caso de complicaciones, como en el presente caso, inmunosupresores^{1,8-10}. Debemos considerar la enfermedad de Churg-Strauss en pacientes asmáticos pediátricos, con empeoramiento respiratorio, infiltrados pulmonares, afectación cutánea, anemia, hipereosinofilia y neuropatía periférica.

**E. Martínez-Boné Montero, F. Picchi Rodríguez,
M. Mier Palacios y R. López Díaz**

Servicio de Pediatría. Hospital Infanta Elena.
Huelva. España.

Correspondencia: Dr. E. Martínez-Boné Montero.
Palos, 3,4. B. 21003 Huelva. España.
Correo electrónico: emarbomon@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Antón J, Bou R. Vasculitis. *An Pediatr Contin*. 2007;5:131-8.
2. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum*. 1990;33:1094-100.
3. Lindsley CB, Laxer RM. Granulomatous vasculitis, giant cell arteritis and sarcoidosis. En: Cassidy JT, Petty RE, editores. *Textbook of pediatric rheumatology*. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Company; 2005. p. 539-60.
4. Boyer D, Vargas SO, Slattery D, Rivera-Sánchez JM, Colin AA. Churg-Strauss syndrome in children: a clinical and pathologic review. *Pediatrics*. 2006;118:914-20.
5. Pérez-Arellano JL, Pardo J, Hernández-Cabrera M, Carranza C, Ángel-Moreno A, Muro A. Manejo práctico de una eosinofilia. *An Med Interna (Madrid)*. 2004;21:244-52.
6. Solans R, Bosch JA, Pérez-Bocanegra C, Selva A, Huguet P, Alijotas J. Churg-Strauss syndrome: outcome and long-term follow-up of 32 patients. *Rheumatology*. 2001;40:763-71.
7. Guillemin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarronee B, Looholary O, et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1996;75:17-28.
8. Lhote F. Churg-Strauss syndrome. *Presse Med*. 2007;36:875-89.
9. Sablé-Fourtassou R, Cohen P, Mahr A, Pagnoux Ch, Mouthon L, Jayne D, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and the Churg-Strauss syndrome. *Ann Intern Med*. 2005;143:632-8.
10. Hellmich B, Gross WL. Recent progress in the pharmacotherapy of Churg-Strauss syndrome. *Expert Opin Pharmacother*. 2004;5:25-35.

Tuberculosis endobronquial que simula un enfisema lobar congénito

Sr. Editor:

La tuberculosis endobronquial (TEB) en los niños es una complicación de la tuberculosis pulmonar primaria¹. Su principal mecanismo de producción es la erosión del árbol traqueobronquial por un foco ganglionar infectado adyacente². La afectación

endobronquial como única manifestación puede dificultar el diagnóstico, ya que en algunos casos la expresión radiológica puede ser inespecífica, y empeorar el pronóstico del paciente debido al desarrollo de complicaciones broncoestenóticas³.

Presentamos el caso de una lactante inicialmente diagnosticada de enfisema lobar congénito que, tras la sospecha y posterior confirmación de TEB, tuvo una buena respuesta terapéutica, con una resolución clinicoradiológica a corto plazo.

Lactante de raza árabe de 5 meses y 20 días de edad con cuadro de 3 meses de evolución caracterizado por tos persistente, dificultad respiratoria creciente, fiebre intermitente no termometrada y estancamiento ponderal desde el tercer mes de vida. Fue derivada para intervención al Servicio de Cirugía Infantil de nuestro hospital con el diagnóstico de enfisema lobar congénito. Sus padres eran tosedores crónicos, sin diagnóstico etiológico. Su peso era de 5 kg (< percentil 3). Se mantuvo apirética y con saturaciones de O₂ > 97% desde su ingreso. En la exploración física existía un aumento del diámetro anteroposterior del tórax, con tiraje, taquipnea con 60 resp./min, hipoventilación marcada en hemitórax derecho y desviación del latido cardíaco hacia la izquierda. La radiografía anteroposterior de tórax mostraba desplazamiento mediastínico hacia la izquierda, hiperinsuflación del lóbulo medio e inferior derechos, atelectasia en el lóbulo superior derecho y pérdida de volumen en el pulmón izquierdo. Ante las dudas planteadas sobre el diagnóstico inicial, decidimos ampliar los estudios. En el hemograma existía leucocitosis de 21.920/μl a expensas de mononucleares, velocidad de sedimentación globular de 26 mm, con bioquímica, inmunoglobulinas, subpoblaciones linfocitarias y gasometría sin alteraciones. El estudio para el virus de la inmunodeficiencia humana resultó negativo. En la tomografía computarizada (TC) torácica (fig. 1) se apreciaba hiperinsuflación del lóbulo medio con herniación hacia el mediastino anterior y marcas vasculares evidentes, lo que iba en contra del diagnóstico inicial. En cortes superiores se evidenciaba un conglomerado adenopático paravertebral derecho, con calcificaciones e imágenes radiológicas sugestivas de infiltrado pulmonar subpleural en resolución. Ante la sospecha de lesión intrabronquial causante de un enfisema obstructivo, se llevó a cabo fibrobroncoscopia, que reveló en el bronquio intermediario un granuloma endobron-

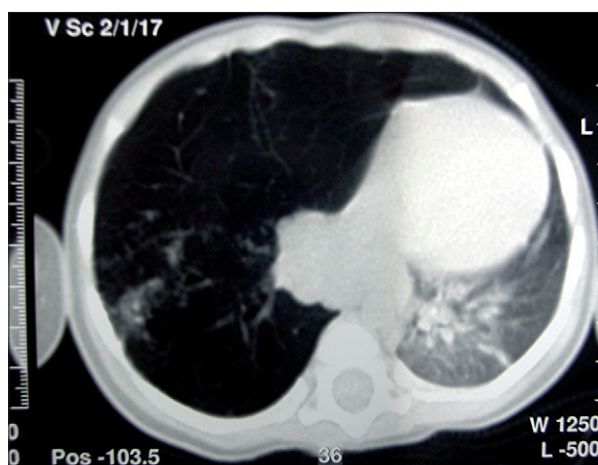


Figura 1. TC torácica. Hiperinsuflación del lóbulo medio con herniación hacia el mediastino anterior con marcas vasculares evidentes. Se aprecian adenopatías paravertebrales derechas, con calcificaciones en su interior e imágenes radiológicas sugestivas de infiltrado pulmonar subpleural en resolución.