

están claras, aunque se han implicado factores predisponentes, como baja forma física, medicación anticolinérgica, alta humedad ambiental y factores genéticos<sup>3,6</sup>. Se ha observado una menor incidencia de daño renal agudo en pacientes con rabdomiólisis inducida por el ejercicio comparado con el resto de etiologías<sup>7,8</sup>.

El tratamiento va dirigido a tratar la causa desencadenante y prevenir el daño renal con hiperhidratación. Parece razonable la alcalinización de la orina con bicarbonato sódico para evitar la precipitación tubular de la mioglobina, aunque no hay consenso<sup>5</sup>. En algunos casos son necesarias técnicas de depuración extrarrenal.

Nuestra paciente realizó seguimiento en consultas de nefrología, con normalización completa de CK y transaminasas. No ha vuelto a presentar elevación de la CK a pesar de reiniciar de forma progresiva ejercicio físico. El estudio cardiológico, así como la exploración neuromuscular realizada por el servicio Neuropediatría, resultó normal.

En resumen, la rabdomiólisis aguda es una patología poco frecuente en pediatría. Su diagnóstico precoz es importante para prevenir complicaciones graves como el fallo renal agudo.

## Bibliografía

1. Bagley WH, Yang H, Shah KH. Rhabdomyolysis. *Intern Emerg Med*. 2007;2:210–8.
2. Mannix R, Tan ML, Wright R, Baskin M. Acute pediatric rhabdomyolysis: causes and rates of renal failure. *Pediatrics*. 2006;118:2119–25.
3. Elsayed EF, Reilly RF. Rhabdomyolysis: a review, with emphasis on the pediatric population. *Pediatr Nephrol*. 2010;25:7–18.
4. Waternberg N, Leshner RL, Armstrong BA, Lerman. Sagle T. Acute pediatric rhabdomyolysis. *J Child Neurol*. 2000;15:222–7.
5. Al-Ismaïl Z, Piccioni M, Zappitelli M. Rhabdomyolysis: pathogenesis of renal injury and management. *Pediatr Nephrol*. 2011;26:1781–8.
6. Paredes Luck R, Verbin S. Rhabdomyolysis a review of clinical presentation, etiology, diagnosis, and management. *Pediatric Emergency Care*. 2008;24:262–8.
7. Lin AC-M, Lin C-M, Wang T-L, Leu J-G. Rhabdomyolysis in 119 students after repetitive exercise. *Br J Sports Med*. 2005;39:e3.
8. Sinert R, Kohl L, Rainone T, Scalea T. Exercise-induced rhabdomyolysis. *Ann Emerg Med*. 1994;23:1301–6.

A.B. Martínez López\*, R. Hidalgo Cebrián y A. Rivas García

*Sección de Urgencias de Pediatría, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [anabelenml.8@hotmail.com](mailto:anabelenml.8@hotmail.com)

(A.B. Martínez López).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.04.005>

## Esofagitis herpética en paciente con enfermedad de Darier.

### Herpes oesophagitis in a patient with Darier's disease.

*Sr. Editor:*

La esofagitis por virus herpes simple (VHS) es una entidad bien conocida en inmunodeprimidos, pero infrecuente en pacientes inmunocompetentes, en los que suele ser una infección autolimitada<sup>1</sup>. Los pacientes con ciertos trastornos de la queratinización conforman un subgrupo que presenta dificultad para el manejo de las infecciones herpéticas. Se describe el caso de una adolescente afecta de enfermedad de Darier en la que se diagnosticó una esofagitis herpética confirmada desde el punto de vista microbiológico y anatomopatológico.

Adolescente de 16 años con antecedentes familiares de primer grado de enfermedad de Darier, hallándose también afectada, en tratamiento con acitretina y ácido fusídico tópico. Antecedente de doble arco aórtico que precisó corrección quirúrgica en las primeras semanas de vida.

Consulta por disfagia a líquidos y sólidos, sialorrea, odinofagia, dolor retroesternal y fiebre de 5 días de evolución. En la exploración física presenta lesiones cutáneas compatibles con brote de su enfermedad a nivel cérvico-facial (fig. 1) y faringe hiperémica con exudado puntiforme (fig. 2). En la analítica destaca PCR 99 mg/l, con el resto de los valores dentro de la normalidad.

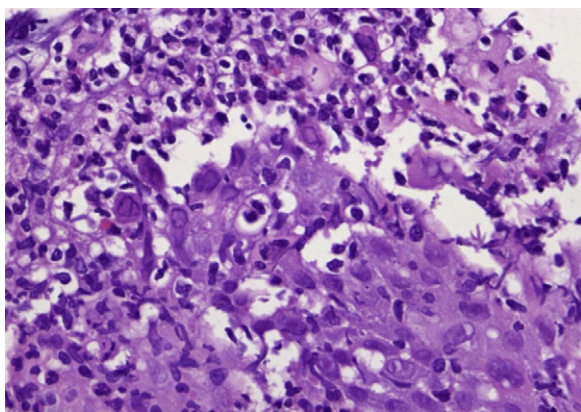
Ante la sintomatología sugestiva de afectación esofágica se realiza un amplio diagnóstico diferencial, en el que se descartan las siguientes entidades por la edad, la ausencia de antecedentes sugestivos y/o la forma de presentación aguda: enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), trastornos de la motilidad esofágica (acalasia y espasmo esofágico difuso), estenosis esofágica, esofagitis eosinofílica y enfermedad de Crohn. A pesar de que no se identificaron por anamnesis rasgos o condiciones que hiciesen sospechar inmunosupresión, no se descartó que pudiese tratarse de una esofagitis de origen infeccioso.



**Figura 1** Aspecto de las lesiones faciales que presentaba la paciente, en forma de placas costrosas erosionadas.



**Figura 2** En la exploración física destacaban placas orofaríngeas puntifórmes exudativas.



**Figura 3** Imagen microscópica de la biopsia tomada de una de las úlceras esofágicas. Destacan las células acantóticas con núcleos en vidrio esmerilado y amoldados, sugestivos de daño citopático por virus herpes.

Además, se ha de considerar la posibilidad de que la sintomatología sea explicable por la propia enfermedad de Darier. Esta entidad suele cursar a brotes, con posibilidad de compromiso de mucosas, siendo en este caso poco frecuente y leve<sup>2</sup>. Muy raramente podría ser secundaria al tratamiento con derivados de ácido retinoico; la paciente explicaba que habitualmente tomaba el fármaco con una escasa cantidad de agua justo antes de ir a dormir y enseguida adoptaba posición en decúbito, lo cual podría favorecer la aparición de lesiones por contacto prolongado del fármaco con la mucosa esofágica.

En la esofagogastroduodenoscopia se observaron úlceras en la totalidad del esófago. Su examen histológico reveló inflamación e inclusiones intranucleares, con células acantóticas y núcleos en vidrio esmerilado, hallazgos indicativos de daño citopático por VHS (fig. 3). Se solicitó cultivo shell-vial de mucosa oral y lesiones cutáneas, ambas positivas. La serología IgG para VHS-1 fue positiva (no se realizó IgM, ya que las pruebas realizadas anteriormente confirmaban el diagnóstico).

Se administró tratamiento con aciclovir por vía intravenosa durante 10 días y nutrición parenteral durante una semana, con evolución clínica correcta. En el seguimiento posterior se encuentra asintomática, sin desarrollar com-

plicaciones. Se realizó tránsito esofagogastroduodenal a los 6 meses del cuadro agudo, que no mostró estenosis esofágica ni otras secuelas. Dada la ausencia de antecedentes de infecciones recurrentes o de tórpida evolución y la rápida resolución del presente episodio, no se consideró necesario solicitar estudio inmunitario a la paciente.

En el contexto de una enfermedad de Darier u otras disqueratosis, se ha de tener en cuenta la etiología infecciosa como posibilidad diagnóstica, siendo característica la infección por VHS tipo 1. Es conocido que los individuos con trastornos de la queratinización responden de forma inadecuada ante infecciones herpéticas y especialmente la primoinfección. Varios estudios realizados en la década de los ochenta postulan, a partir de ensayos in vitro realizados en pacientes afectados de enfermedad de Darier, que podría existir cierto grado de inmunosupresión celular asociado a esta patología<sup>3,4</sup>. Pero no todos los trabajos mostraron los mismos resultados<sup>5,6</sup>, concluyendo que en su mayor parte se trata de individuos con inmunidad normal sin haberse demostrado un defecto específico<sup>7,8</sup>. Más recientemente Miracco et al. sugieren en su estudio<sup>9</sup> que las características de la barrera cutánea y del infiltrado celular local podrían desempeñar un papel primordial en la adquisición de infecciones herpéticas y piógenas, tan características en estos pacientes.

Concluimos, pues, que ante un paciente que presenta síntomas sugestivos de patología esofágica se ha de incluir la esofagitis herpética en el diagnóstico diferencial, independientemente del estado inmunitario del paciente (en particular en pacientes con enfermedades disqueratósicas), a fin de mejorar la evolución y acortar la sintomatología iniciando un tratamiento de forma precoz<sup>1</sup>.

## Bibliografía

- Rodriguez FR, Brandao N, Duque V, Ribeiro C, Mendes A. Herpes simplex virus esophagitis in immunocompetent children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;39:560-3.
- Al Robae A, Hamadah IR, Khuroo S, Alfadley A. Extensive Darier's disease with esophageal involvement. *Int J Dermatol.* 2004;43:835-9.
- Jegasothy BV, Humeniuk JM. Darier's disease: a partially immunodeficient state. *J Invest Dermatol.* 1981;76:129-32.
- Marks JG, Thor DE, Lowe RS. Darier's disease: an immunological study. *Arch Dermatol.* 1978;114:1336-9.
- Patrizi A, Ricci G, Neri I, Specchia F, Varotti C, Masi M. Immunological parameters in Darier's disease. *Dermatologica.* 1989;178:138-40.
- Halevy S, Weltfriend S, Pick AI, Weiss H, Duczyminer-Kahana M, Sandbank M. Immunologic studies in Darier's disease. *Int J Dermatol.* 1988;27:101-5.
- Virendra N, Sehgal MD, Govind Srivastava MD. Darier's (Darier-White) disease/keratosis follicularis. *Int J Dermatol.* 2005;44:184-92.
- Pantazi V, Potouridou I, Katsarou A, Papadogiorgaki H, Katsambas A. Darier's disease complicated by Kaposi's varicelliform eruption due to herpes simplex virus. *JEADV.* 2000;14:209-11.
- Miracco C, Pietronudo F, Mourmouras V, Pellegrino M, Onorati M, Mastrogiulio MG, et al. Possible implication of local immune response in Darier's disease: an immunohistochemical characterization of lesional inflammatory infiltrate. *Mediators of Inflammation.* 2010;1-8.

I. Bayona Ferrer\*, M.C. Gavilán Calmaestra,  
M. Montraveta Querol y M.M. Martínez Colls

Unidad de Hospitalización, Servicio de Pediatría, Hospital  
Universitari Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma  
de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [inmaculada.bf@gmail.com](mailto:inmaculada.bf@gmail.com)  
(I. Bayona Ferrer).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.04.004>

## Oftalmopatía y enfermedad de Graves

### Graves' ophthalmopathy

Sr. Editor:

La oftalmopatía grave es excepcional en el niño afectado de enfermedad de Graves-Basedow (EGB)<sup>1-4</sup>, siendo la elección del tratamiento más adecuado aún controvertida<sup>5,6</sup>.

Se presenta un varón de 10 años de edad, con exoftalmos bilateral de instauración progresiva en los 12 meses previos, taquicardia, hipersudoración, temblor de miembros superiores y aumento de la ingesta sin incremento ponderal. No presentaba antecedentes familiares ni personales reseñables, excepto tiroiditis autoinmune en la madre.

Exploración física: talla 144,4 cm (p75); peso 37,7 kg (p50); presión arterial: 116/56 mmHg; frecuencia cardíaca: 131 lpm. Exoftalmos bilateral asimétrico, mayor derecho (fig. 1). Bocio grado II (OMS), de consistencia aumentada, sin nódulos. Piel caliente y sudorosa, temblor distal de miembros superiores y soplo cardíaco sistólico II/VI en el borde esternal izquierdo, no irradiado. Estadio puberal I de Tanner. Ausencia de otros hallazgos.

Función y autoinmunidad tiroideas: T4 libre: 3,65 ng/dl (0,65-1,4), T3: 5,19 ng/ml (0,9-2), TSH: 0,19 µU/ml (0,35-5,5); Anticuerpos antitiroglobulina: 84 U/ml (5-60), antimicrosomales (TPO): 18240 U/ml (5-60), estimulantes del receptor-TSH (TSI): 38,3 U/l (normal < 1,5).

Ecografía: tiroides con aumento difuso del tamaño, ecogenicidad heterogénea, sin nódulos.

RM orbitaria: engrosamiento de los músculos extrínsecos oculares y aumento de la grasa orbitaria, con empeoramiento en segunda RM tras 3 meses (fig. 2).

Evaluación oftalmológica: exoftalmometría: ojo derecho 19 mm, ojo izquierdo 18 mm. Aumento de la presión intrao-

cular del ojo izquierdo (26 mmHg [11-17]). Alteración de la vía visual bilateral: retraso en la onda p100 en los potenciales evocados visuales y adelgazamiento de las fibras nasales del nervio óptico del ojo izquierdo en tomografía de coherencia óptica. Agudeza visual y campimetría normales.

Se estableció el diagnóstico de hipertiroidismo por EGB, iniciándose tratamiento con metimazol (0,66 mg/kg/día) y propranolol (10 mg/día). Ante la gravedad y actividad de la oftalmopatía, se instauró tratamiento con metilprednisolona (20 mg/día) durante 6 semanas, con mejoría progresiva del exoftalmos.

Tras 3 semanas de tratamiento, el paciente presentó dolores musculares, objetivándose elevación de la CK (30.429 U/l [21-329]) y de las transaminasas (GOT 469 U/l [15-47], GPT 148 U/l [13-44], LDH 941 U/l [110-295]), que se normalizaron en un mes tras suspender el tratamiento con metimazol. Finalmente, se realizó tiroidectomía total, que cursó sin incidencias, comenzando tratamiento sustitutivo con levotiroxina (75 µg/día). Tras un año de la tiroidectomía, se negativizaron los anticuerpos TSI (1,35 U/l), disminuyendo progresivamente los anticuerpos antitiroglobulina (19 U/ml) y antimicrosomales (353 U/ml).

El tratamiento de la oftalmopatía de Graves requiere un enfoque multidisciplinar y depende de su gravedad y actividad (infiltrado linfocitario y edema de los tejidos orbitarios en la fase activa y evolución a fibrosis en la fase inactiva)<sup>1,2,5,6</sup>. Para su evaluación se emplean escalas clínicas, técnicas de radiodiagnóstico y la evolución de los anticuerpos TSI<sup>2,7,8</sup>.

La restauración y mantenimiento de un estado eutiroideo es el objetivo fundamental del tratamiento de la EGB<sup>2,3,5</sup>. En nuestro medio, la opción terapéutica inicial en la EGB en niños suele ser el tratamiento con metimazol, planteándose tratamiento definitivo mediante radioyodo o tiroidectomía cuando los fármacos no son efectivos, en casos de recurrencia o de efectos secundarios<sup>9</sup>. Entre estos tratamientos, el metimazol y la tiroidectomía no parecen influir en el curso de la oftalmopatía, mientras que el radioyodo puede provocar progresión de la misma, si bien este efecto se minimiza asociando tratamiento corticoideo<sup>1-3,5,6,9,10</sup>.

En el 30% de los pacientes con oftalmopatía leve-moderada se produce una regresión espontánea de las manifestaciones oculares, aunque no siempre completa, por lo que se puede adoptar una actitud expectante<sup>1-3,6</sup>. En aquellos casos con oftalmopatía moderada y activa, como la de nuestro paciente, se utilizan fármacos inmunosupresores (corticoides o ciclosporina), estando la radiación orbitaria contraindicada en niños<sup>1-3</sup>. Además, nuevas opciones terapéuticas, como los análogos de somatostatina o las inmunoglobulinas intravenosas, están en estudio<sup>1,5,6</sup>. En las formas moderadas sin actividad se propone tratamiento quirúrgico en varios tiempos para normalizar la



Figura 1 Exoftalmos bilateral asimétrico, más marcado en el ojo derecho.