

Estridor en un paciente portador de trasplante renal

Sr. Editor:

El estridor en el paciente pediátrico es un signo clínico frecuente que puede tener múltiples causas, algunas de las cuales pueden ser graves, por lo que es imprescindible realizar un adecuado y rápido diagnóstico. En pacientes con trasplante de órganos sólidos puede deberse a la aparición de un trastorno linfoproliferativo, complicación poco frecuente pero devastadora¹. Los factores de riesgo para su aparición son el grado y tipo de inmunosupresión y la infección por virus, principalmente por el virus de Epstein-Barr (VEB), aunque también puede relacionarse con infecciones por citomegalovirus y por herpesvirus¹⁻³. Se ha postulado la previsible activación de determinados oncogenes como factor etiopatogénico².

Presentamos un caso de estridor en un paciente sometido a trasplante renal. El comienzo de su enfermedad fue un cuadro de estridor persistente tras haber sido diagnosticado 1 año antes de laringitis hipertrófica mediante laringoscopia.

Niño de 7 años afectado de una anomalía renal quística, insuficiencia renal crónica e hipertensión arterial que precisó trasplante renal a los 3 años. Seguía tratamiento con tacrolimus, micofenolato y prednisona. Ha sido remitido para su estudio por presentar tos crónica y expectoración blanquecina de 1 año de evolución. En los últimos meses refieren su ronquera frecuente y el estridor continuo que aumenta durante el sueño. Había sido diagnosticado 1 año antes de

laringitis hipertrófica debido a un cuadro de tos y afonía persistentes que no respondían a terapia antiinflamatoria ni antiinfecciosa.

En la exploración no presentaba signos de dificultad respiratoria y a la auscultación pulmonar se objetivaban roncus bibasales en planos posteriores. Se realizan las siguientes pruebas complementarias: serologías y PCR virales seriadas, negativas. Espirometría basal normal. Saturación oxígeno aire ambiente del 98%. Radiografía de tórax con imágenes intersticiales en ambas bases y hemidiafragma derecho elevado (parálisis diafragmática iatrogénica). Tomografía computarizada (TC) torácica con pérdida de volumen en el lóbulo medio, así como dilataciones bronquiales aisladas en lóbulos inferiores. Se indica una fibrobroncoscopia en la que se objetiva abundante tejido adenoideo en hipofaringe, con infiltración y engrosamiento de la mucosa epiglótica y aritenoides izquierdo y obstrucción grave de la luz glótica por el aritenoides izquierdo durante la inspiración (fig. 1). En la biopsia de la mucosa laríngea obtenida durante la intervención endoscópica se observa una proliferación polimorfa de elementos de talla pequeña de morfología linfocitaria con mayor cantidad de citoplasma, que les confiere un aspecto más plasmacitoide, compatible con proliferación linfoplasmacítica localizada (tipo II), en el contexto de una enfermedad linfoproliferativa posttrasplante (fig. 2). No se detectó VEB en la muestra (EBER negativo).

Ante estos hallazgos se decide reducir la inmunosupresión, se aumenta la dosis de corticoides y se cambia micofenolato por everolimus, con buena evolución.

El estridor en pacientes pediátricos presenta diferentes causas^{4,5} que deben analizarse con la confección de una adecuada historia clínica en la que se evalúen edad, sintomatología acompañante y antecedentes familiares y personales, así como exploración y realización de pruebas complementarias dirigidas y fundamentadas en estos datos (tabla 1).

La enfermedad linfoproliferativa asociada al trasplante es una complicación relativamente infrecuente aunque grave, que apa-



Figura 1. Engrosamiento de la mucosa del aritenoides izquierdo, que obstruye parcialmente la luz glótica durante la inspiración.

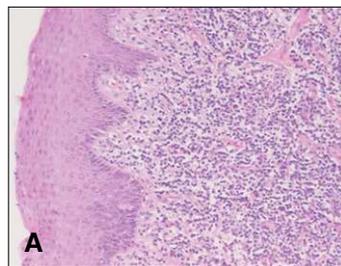


Figura 2. Biopsia de laringe. Infiltración de la lámina propia por un denso infiltrado linfocitario y plasmacítico (A). Tinciones inmunohistoquímicas para cadenas ligeras kappa (B) y lambda (B') de inmunoglobulinas. Predominio absoluto de la tinción para cadenas kappa (B).

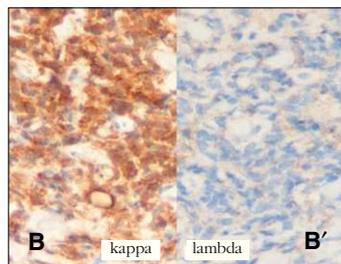


TABLA 1. Causas de estridor en pacientes pediátricos

Anomalías congénitas
– <i>Malformaciones craneofaciales:</i> síndromes de Crouzon, Pierre-Robin, Apert
– <i>Alteraciones laríngeas:</i> laringomalacia, membranas o quistes laríngeos, hemangioma o estenosis subglótica
– <i>Alteraciones traqueales:</i> traqueomalacia, estenosis, anillos vasculares
Infecciones
Congénitas, virales, bacterianas
Tumores
Teratoma, linfoma, granuloma, higroma quístico, neuroblastoma, rabdomiosarcoma, encefalocele
Traumatismos
Cirugía, postextubación, ingestión de cáusticos
Alérgicas
Anafilaxia, edema angioneurótico
Otras
– Cuerpos extraños. Disfunción de cuerdas vocales. Reflujo gastroesofágico. Artritis cricoaritenoides. Hipocalcemia. Ejercicio
– Antecedentes de prematuridad, ventilación mecánica, cirugía y trasplante

rece tras el trasplante de órganos sólidos, entre los que se incluye el trasplante renal^{1,6}. Puede manifestarse de tres maneras: como un síndrome mononucleósico autolimitado; como un síndrome mononucleósico o infección del tracto respiratorio superior que evolucionan hacia un trastorno linfoproliferativo, o como un linfoma de células B monoclonales.

La prevalencia es de un 4-13% y puede afectar al órgano trasplantado, tracto gastrointestinal, cabeza-cuello (63%) y vía aérea.

Histológicamente este trastorno varía desde una proliferación linfocítica policlonal benigna hasta una proliferación monoclonal con características de linfoma^{1,7}.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque es imperativa la realización de una biopsia para instaurar una pauta de actuación rápida y adecuada según grado y tipo de afectación.

El tratamiento de la enfermedad linfoproliferativa asociada al trasplante varía según el tipo⁸. El aspecto más importante es realizar un adecuado control de la inmunosupresión⁹ y, en segundo lugar, el uso racional de agentes antivirales¹⁰. En determinados casos pueden ser útiles la radiación, el tratamiento con antivirales, o el uso de interferón, inmunoglobulinas o rapamicina. Existen terapias alternativas como cultivos de linfocitos T específicos citotóxicos contra el VEB o anticuerpo monoclonal contra el CD20 (rituximab). En el caso de afectación laríngea la ablación con láser puede ser efectiva.

Es fundamental llevar a cabo un seguimiento riguroso de los pacientes sometidos a trasplantes mediante controles de antigenemia, serología y/o PCR frente a los virus implicados en la etiopatogenia de esta enfermedad. Al mismo tiempo, debemos estar alerta ante el desarrollo de síntomas y signos que en ocasiones pueden ser inusuales, como ocurrió en nuestro caso, ya que la monitorización y la utilización racional de las diversas terapias han demostrado ser eficaces en la prevención y el tratamiento de estos trastornos.

**M.J. Solana García^a, M. García Casillas^b,
F.J. Menárguez Palanca^c y A. Salcedo Posadas^a**

^aSección de Neumología Pediátrica.

^bUnidad de Vía Aérea-Servicio de Cirugía Pediátrica.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. M.J. Solana García.

Fuente del Berro, 12, 5º D. 28009 Madrid. España.

Correo electrónico: mjsolana@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Reams BD, McAdams HP, Howell DN, Steele MP, Davis RP, Palmer SM. Posttransplant lymphoproliferative disorder: Incidence, presentation, and response to treatment in lung transplant recipients. *Chest*. 2003;124:1242-9.
2. Srivastava T, Zwick DL, Rothberg PG, Waraday BA. Posttransplant lymphoproliferative disorder in pediatric renal transplantation. *Pediatr Nephrol*. 1999;13:748-54.
3. Caillard S, Lelong C, Pessione F, Moulin B. Post-transplant lymphoproliferative disorders occurring after renal transplantation in adults: Report of 230 cases from the French registry. *Am J Transplant*. 2006;6:2735-42.
4. Rothrock SG, Perkin R. Stridor: A review, update and current management recommendations. *Pediatric Emerg Med Rep*. 1996;4:29-39.
5. Leung AK, Cho H. Diagnosis of stridor in children. *Am Fam Phys*. 1999;60:2289-96.
6. Dharnidharka VR, Sullivan EK, Stablein DM, Tejani AH, Harmon WE. Risk factors for posttransplant lymphoproliferative disorder (PTLD) in pediatric kidney transplantation: A report of the North American pediatric renal transplant cooperative study (NAPRTCS). *Transplantation*. 2001;71:1065-8.
7. Hanto, DW. Classification of Epstein-Barr virus-associated posttransplant lymphoproliferative diseases: Implications for understanding their pathogenesis and developing rational treatment strategies. *Ann Rev Med*. 1995;46:381-94.
8. Davison AM, Rowinski W, Berthoux F. European best practice guidelines for renal transplantation (Part 2). *Nephrol Dial Transplant*. 2002;17 Suppl 4:1-67.
9. Tsai DE, Hardy CL, Tomaszewski JE, Kotloff RM, Oltoff KM, Somer BG, et al. Reduction in immunosuppression as initial therapy for posttransplant lymphoproliferative disorder: Analysis of prognostic variables and long-term follow-up of 42 adult patients. *Transplantation*. 2001;71:1076-88.
10. Paya CV, Fung JJ, Nalesnik MA, Kieff E, Green M, Gores G, et al. Epstein-Barr virus-induced posttransplant lymphoproliferative disorders. ASTS/ASTP EBV-PTLD Task Force and The Mayo Clinic Organized International Consensus Development Meeting. *Transplantation*. 1999;68:1517-25.

Síndrome de shock hemorrágico y encefalopatía (I)

Sr. Editor:

El síndrome de shock hemorrágico y encefalopatía (SSHE) es una entidad infrecuente, descrita en 1983 por Levin como shock de comienzo brusco, encefalopatía, coagulopatía grave y síndrome hepatorenal¹. Se relaciona con la hiperpirexia² y se suele observar en niños menores de 12 meses previamente sanos. Suele iniciarse durante la madrugada o a primera hora de la mañana, y es más frecuente durante los meses de invierno³⁻⁵. Tiene muy mal pronóstico debido a la afectación del sistema nervioso central (SNC) secundaria al edema cerebral³; más de la mitad de los pacientes fallecen y la mayor parte de los supervivientes sufren secuelas neurológicas graves. Presentamos tres casos de SSHE.

Caso 1. Lactante de 8 meses, con fiebre de pocas horas de evolución y varias deposiciones acuosas. Fue hallada por sus padres en la cuna postrada, arreactiva. En el momento de su ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) presentaba muy mal estado general, temperatura axilar de 40,6 °C, frecuencia cardíaca de 190 lat./min, presión arterial no invasiva indetectable y relleno capilar de 4-5 s. La respiración era agónica, con una puntuación de 8 en la escala de coma de Glasgow (3M/2V/3O). Presentó crisis convulsivas parciales secundariamente generalizadas al tercer día del ingreso de difícil control. En la tomografía computarizada (TC) craneal realizada el sexto día de ingreso se observaron múltiples lesiones isquémicas. Presentó una recuperación progresiva del cuadro con hemiparesia derecha residual.

Caso 2. Niño de 2 años y 8 meses, con un cuadro de gastroenteritis de 48 h de evolución que presentó dos episodios de crisis cerebrales generalizadas y fiebre elevada (40,4 °C), con depresión neu-