

6. Forman HP, Leonidas JC, Berdon WE, Slovis TL, Wood BP, Samudrala R. Congenital neuroblastoma: evaluation with multimodality imaging. *Radiology* 1990; 175: 365-368.
7. Granata C, Fagnani AM, Gambini C, Boglino C, Bagnulo S, Cecchetto G et al. Features and outcome of neuroblastoma detected before birth. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 88-91.

Síndrome de Budd-Chiari

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 267-269)

Sr. Editor:

El síndrome de Budd-Chiari es una entidad rara en la infancia que consiste en la obstrucción parcial o total de las venas suprahepáticas o del tracto posthepático de la vena cava inferior produciendo una estasis hepática y progresión a fibrosis centrolobulillar, hipertensión portal y ascitis. Se presenta el caso de una niña de 9 años en la que se estableció el diagnóstico de síndrome Budd-Chiari por estenosis de la vena cava inferior.

Se trataba de una niña de 9 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que consultó por presentar dolor abdominal y astenia de un mes de evolución. En la exploración física destacaba subictericia conjuntival y hepatomegalia de 5 cm de consistencia dura y homogénea, siendo el resto de la exploración normal. Se practicaron las siguientes exploraciones: Hemograma: leucocitos 11.760/ μ l con fórmula normal; GR, $7.600 \times 10^3/\mu$ l; hemoglobina 16,8 g/dl; hematocrito, 54%; VCM, 79,5; HCM, 23 pg; plaquetas, 398.000/ μ l; VSG, 2. Pruebas de coagulación: TTP, 58 seg, actividad de protrombina, 62%. Bioquímica: bilirrubina total, 1,49 mg/dl (directa 0,29 mg/dl); GOT, 46 U/l; GPT, 27 U/l; GGT, 53 U/l; fosfatasa alcalina, 811 U/l; LDH, 618 U/l; glucosa, urea, creatinina, ácido úrico, triglicéridos, colesterol, proteínas totales, calcio y fósforo normales. Hierro sérico, 40 μ g/dl. Ferritina 14 ng/ml. Eritropoyetina normal. Alfa-fetoproteína, alfa-1-antitripsina, ceruloplasmina, amonio y láctico normales. Proteinograma, gasometría e ionograma normales. Serología TORCH, CMV, EBV y hepatitis, negativas.

Dada la poliglobulia que presentó la paciente se realizó punción de médula ósea, constatándose una moderada hiperplasia de la serie roja. Así mismo se realizó estudio hematológico a los padres que resultó ser normal.

Estudio radiológico: radiografía de tórax normal. Ecografía abdominal, hepatomegalia moderada con densidad heterogénea con trayectos vasculares muy alterados. Moderada esplenomegalia. Ecografía Doppler: sistema portal de calibre normal con flujo hepatópeto. Estenosis de 2 cm de longitud en vena cava inferior a nivel de la desembocadura de las venas suprahepáticas, las cuales no se identificaron. Se apreciaba vaso venoso anómalo y aumentado de tamaño en lóbulo hepático derecho. Mínima ascitis. Se practicaron dos sesiones de estudio angiográfico de tronco celíaco observándose permeabilidad de la vena porta (fig. 1). Se realizó un segundo acto de cavografía apreciándose estenosis de vena cava inferior en las suprahepáticas que por causa posthepática ocasionaron un síndrome de hipertensión portal (fig. 2). En tomografía computarizada abdominal (exploración helicoidal en fases arterial y portal) se confirmó la estenosis de vena cava inferior en porción intrahepática y no se identificaron las venas suprahepáticas.

Ante los hallazgos radiológicos y bioquímicos se diagnosticó síndrome de Budd-Chiari idiopático por estenosis de la vena cava inferior, por lo que se realizó valvuloplastia dilatadora con balón consiguiéndose una dilatación parcial que se reestenósó posteriormente. Se inició tratamiento médico con corticoides, diuréticos y vi-



Figura 1. Angiografía de tronco celíaco, en la que se aprecia permeabilidad de la vena porta y estenosis de la vena cava inferior.



Figura 2. Segunda fase de angiografía, cavografía que muestra la marcada estenosis de la vena cava inferior.

tamina K presentando progresivo empeoramiento y evolucionado a hipertensión portal, ascitis y desarrollo de circulación colateral. Finalmente se planteó realizar tratamiento quirúrgico mediante derivación mesoatrial o trasplante hepático.

El síndrome de Budd-Chiari es una enfermedad hepática rara en la infancia, de etiología normalmente desconocida¹⁻³, a diferencia de los adultos^{4,5}, que consiste en una obstrucción total o parcial de las venas suprahepáticas o de la porción posthepática de la vena cava inferior, produciendo congestión sinusoidal y centrolobulillar, necrosis hepática celular y progresiva fibrosis centrolobulillar evolucionando a hipertensión portal^{6,7}. En una revisión realizada en 22 niños desde 1960 a 1986 por Gentil-Kocher et al⁶ sólo se encontró causa de este síndrome en 5 de ellos (tumor hepático, malformación de vena hepática y membrana en la vena cava inferior). Posteriormente se han publicado otros casos en la infancia asociados también a enfermedades hematológicas como hemoglobinuria paroxística nocturna⁸, y síndrome de anticuerpo antifosfolípido². Así pues, aunque en la infancia la mayoría de los síndromes de Budd-Chiari son de naturaleza desconocida, en casos aislados pueden asociarse a las etiologías encontradas en los adultos^{5-7,9,10}.

Clínicamente este síndrome puede presentarse de tres modos en la infancia^{5,6,10,11}: agudo, es el modo más frecuente de presentación, y cursa con instauración rápida de dolor abdominal, hepatomegalia, vómitos, ictericia, ascitis y edemas; crónico, con el desarrollo paulatino de hepatomegalia, dolor abdominal, astenia, disnea de pequeños esfuerzos, retraso del crecimiento y/o anemia, simulando en ocasiones la clínica de una cirrosis hepática; hiperagudo, con el desarrollo de una insuficiencia hepatocelular fatal.

Los exámenes de laboratorio pueden mostrar una elevación de las transaminasas, la fosfatasa alcalina, la GGT y la bilirrubina. El diagnóstico se realiza fundamentalmente por los medios radiológicos: la ecografía y la ecografía Doppler^{4,9}, permiten observar la obstrucción de las venas suprahepáticas y/o de la vena cava inferior en su porción intrahepática. La TC ayuda a valorar la obstrucción de las venas suprahepáticas y la gammagrafía con tecnecio 99m, valora la hipertrofia del lóbulo caudado hepático que es característico de esta enfermedad. El diagnóstico final se realiza por la angiografía de las venas suprahepáticas, localizándose la zona de obstrucción. En casos avanzados de la enfermedad se recomienda la realización de biopsia para valorar la lesión hepática.

Se puede intentar un tratamiento médico con antiagregantes plaquetarios, anticoagulantes, fibrinolíticos y diuréticos asociado en ocasiones a corticoides según la etiología, que puede frenar la evolución de la enfermedad². Este tratamiento médico es sólo paliativo hasta realizar el tratamiento quirúrgico definitivo. La angioplastia percutánea permite disminuir la hipertensión pulmonar mejorando la función hepática y preparando mejor al enfermo para la intervención. Este tratamiento tampoco es definitivo, y aunque puede repetirse, con frecuencia se reestenosa^{1,2,12}. A pesar de que la remisión espontánea se ha observado en adultos¹³, el curso natural de esta enfermedad es con frecuencia grave y rápidamente fatal.

Creemos que el manejo médico raramente es efectivo y el tratamiento quirúrgico debería ser considerado tan pronto como las condiciones del niño lo permitieran⁶. Las intervenciones quirúrgicas se dirigen a aliviar la congestión hepática y evitar la le-

sión parenquimatosa progresiva, realizando derivaciones vasculares, que pueden ser de diferentes tipos: portocava, mesocava, o mesoatrial. Este último es de elección cuando existe obstrucción de la vena cava inferior^{5,6,9,10,14-18}. La solución definitiva cuando fracasa la derivación o no puede realizarse por no tener una función hepática adecuada es el trasplante^{1,2,5,6,10,19,20}.

**A.I. Ramírez Gómara, M. Martínez Martínez,
E. León Angós, A. Muñoz Mellado
e I. Pastor Mouron**

Servicio de Pediatría.
Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

Correspondencia: Dra. A.I. Ramírez Gómara.
Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.
Correo electrónico: aragomara@aitel.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Fisher NC, Mc Cafferty I, Dolapci M. Managing Budd-Chiari syndrome: A retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. *Gut* 1999; 44: 568-574.
2. Pérez J, Rosell A, Alberti P, Herrera M. Síndrome de Budd-Chiari y anticuerpo antifosfolípido en la infancia. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 79-81.
3. Takeo Y, Akio K, Masanori H, Satosi S. Intermittent obstruction of the inferior vena cava by congenital anteromedial diaphragmatic hernia: An extremely rare case of Budd-Chiari syndrome in an infant. *Surgery* 1998; 124: 109-111.
4. Kaabachi O, Berg A, Laguenie G. Budd-Chiari syndrome following repair of a giant omphalocele. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 371-372.
5. García MJ, Bañares R, García J. Síndrome de Budd-Chiari como primera manifestación de policitemia vera. *An Med Intern* 1991; 8: 27-29.
6. Gentil-Kocher S, Bernad O, Brunelle F. Budd-Chiari syndrome in children: Report of 22 cases. *J Pediatrics* 1998; 113: 30-37.
7. Mitchell MC, Batnott JK, Kaufman S. Budd-chiari syndrome: Etiology, diagnosis and management. *Medicine* 1982; 61: 199-218.
8. Wyatt HA, Mowat AP, Layton M. Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria and Budd-Chiari syndrome. *Arch Dis Childhood* 1995; 72: 241-242.
9. Tucciarone L, Tomassini A, Stella P. Síndrome di Budd-Chiari in età pediatrica. *Minerva Pediatr* 1995; 47: 239-244.
10. García T, Barrios CR, Abreu L. Síndrome de Budd-Chiari. Estudio de 17 casos. *Gastroenterol Hepatol* 1983; 6: 112-118.
11. Lilova M, Velkovski IG, Velichkov NI. Budd-Chiari syndrome and inferior vena cava thrombosis in a nephrotic child. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 412-415.
12. Martin LG, Henderson JM, Millikan WJ. Angioplasty for Long-Term Treatment of Patients with Budd-Chiari Syndrome. *Am J Rheumatol* 1990; 154: 1007-1010.
13. Mannucci PM, Federici AB, Sirchia G. Hemostasis testing during massive blood replacement: A study of 172 cases. *Vox Sang* 1982; 42: 113.
14. Emre A, Kalayci G, Ozden I, Bilge O, Acarli K, Rozanes I. Mesoatrial shunt in Budd-Chiari syndrome. *Am J Surg* 2000; 179: 304-308.
15. Petersen C, Zimmermann H, Mildenerger H. Occlusion of Liver veins (Budd-Chiari Syndrome) in Childhood: A case report. *Eur J Pediatr Surg* 1991; 1: 369-371.

16. Chapuis L, Gudinchet F. Meso-atrial shunt for Budd-Chiari syndrome: Evaluation of patency by magnetic resonance angiography, with color doppler ultrasound and angiographic correlation. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 198-199.
17. Singh V, Sinha SK, Nain CK, Bambery P, Kaur U, Verma S. Budd-Chiari syndrome: Our experience of 71 patients. *J Gastroenterol Hepatol* 2000; 15: 550-554.
18. Fisher NC, Mc Cafferty I, Dolapci M, Wali M, Buckels JA, Olliff SP, Elias E. Managing Budd-Chiari syndrome: A retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. *Gut* 1999; 44: 568-574.
19. Knoop M, Lang M, Neumann U, Bechestein WO, Neuhaus P. Treatment of advanced Budd-Chiari syndrome by liver transplantation. *Chirurg* 1998; 69: 1362-1368.
20. Chardot C, Branchereau S, De Dreuz O, Dubuisson C, Le Pomet C, Naguet J. Paediatric liver transplantation with a split graft: Experience at Bicetre. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9: 146-152.

Síndrome de Ramsay-Hunt

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 269-270)

Sr. Editor:

El síndrome de Ramsay-Hunt se produce por la reactivación del virus varicela-zoster acantonado en el ganglio geniculado originando un cuadro local de vesículas, radiculoneuropatía y ganglionitis. Este síndrome cursa característicamente con parálisis facial periférica, erupción en el pabellón auricular del mismo lado y afectación cocleovestibular. Tanto el síndrome de Ramsay-Hunt, como el herpes zoster son enfermedades propias de adultos. En edad pediátrica, especialmente en niños preescolares, el síndrome de Ramsay-Hunt es raro¹, hecho que justifica la descripción de este caso en un niño de 2 años y medio.

El paciente acudió a la consulta por parálisis facial derecha periférica (fig. 1) de 12 h de evolución. Cuatro días antes habían aparecido unas lesiones vesiculosas no dolorosas en la concha del pabellón auricular derecho (fig. 2). El paciente estaba afebril y presentaba buen estado general. El resto de la exploración incluyendo otoscopia y estudio oftalmológico fue normal.

Entre los antecedentes personales destacaba la no existencia de antecedentes sintomáticos de varicela, tanto en el niño como en la madre durante la gestación.

El hemograma y la proteína C reactiva fueron normales. El estudio serológico por enzimoinmunoanálisis (ELISA) mostró presencia de anticuerpos de tipo inmunoglobulina G (IgG) frente a virus varicela zoster en el momento del ingreso y 3 meses más tarde un aumento significativo de los mismos. La IgM frente a virus varicela zoster así como la serología frente a herpes simple fueron negativas. El estudio de inmunidad celular, así como los potenciales evocados auditivos fueron normales.

El paciente recibió tratamiento con aciclovir y 6-metil-prednisolona, además del tratamiento oftalmológico con oclusión intermitente del ojo afectado y lágrimas artificiales. A los 10 días del inicio del tratamiento habían desaparecido las lesiones cutáneas y se había recuperado prácticamente la movilidad facial. A los 3 meses el paciente no presenta ningún déficit.

El virus de la varicela zoster, tras la primoexposición, queda acantonado en los ganglios nerviosos. La inmunidad celular desempeña un importante papel previniendo la reactivación del



Figura 1. Síndrome de Ramsay-Hunt: parálisis facial periférica.



Figura 2. Síndrome de Ramsay-Hunt: lesiones en pabellón auricular.

virus²⁻⁴. En determinadas situaciones el virus latente se reactiva, recorriendo el nervio, y produciendo la erupción cutánea del dermatoma afectado. Estas manifestaciones pueden ser mucho más importantes en pacientes inmunocomprometidos. El 15% de la población inmune a varicela desarrolla en algún momento de su vida zoster, siendo la edad adulta más prevalente². En la edad infantil suele afectar más a los niños de mayor edad, y es más frecuente en los niños que han estado expuestos a varicela *in utero* o en los primeros 2 años de vida¹⁻³. Se observan cada vez más casos de zoster en edad pediátrica en países desarrollados⁴.