

4. Usandizaga M, Ortiz-Caro J, Celorio JA, Calero F, García Elvira JI, Usandizaga JA. Definition of intrauterine growth retardation. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1984;44:656-8.
5. Usher R, McLean F. Intrauterine growth of live-born Caucasian infants at sea level: Standards obtained from measurements in 7 dimensions of infants born between 25 and 44 weeks of gestation. *J Pediatr* 1969;74:901-10.
6. Morales-Rosello J. Physiologic restriction versus genetic weight potential: Study in normal fetuses and in fetuses with intrauterine growth retardation. *J Ultrasound Med* 1999;18:343-7.
7. Chard T. The myth of fetal growth retardation at term. *Br J Obstet Gynaecol* 1993;100:1076-81.
8. Danielian P, Allman A, Steer P. Is obstetric and neonatal outcome worse in fetuses who fail to reach their growth potential? *Br J Obstet Gynaecol* 1992;99:452-4.
9. Goldenberg RI, Cutter GR, Hoffman HJ. Intrauterine growth retardation: Standards for diagnosis. *Am J Obstet Gynecol* 1989;161:271-7.
10. Metcalf J. Clinical assessment of nutritional status at birth. Fetal malnutrition and SGA are not synonymous. *Pediatr Clin North Am* 1994;41:875-91.

Quilotórax espontáneo neonatal e higroma quístico

Sr. Editor:

El quilotórax congénito es la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido¹. Puede ser secundario a numerosas causas: cardiopatía congénita, traumatismo durante el parto, trombosis de la vena subclavia, asociado a distintos síndromes cromosómicos², infecciones virales³; también se ha relacionado con malformaciones o defectos en los conductos linfáticos⁴. Sin embargo, son muchos los casos en los que no se llega a un diagnóstico etiológico. Se presenta un nuevo caso de quilotórax espontáneo neonatal con antecedentes familiares que nos orientan sobre la etiología del mismo.

Varón de 29 semanas de edad gestacional nacido por parto vaginal espontáneo. El peso al nacimiento fue de 2.070 g; presentaba edemas generalizados y ausencia de respiración espontánea. Se intubó en los primeros minutos de vida y se conectó a respirador. El test de Apgar fue de 4 y 7 a los 1 y 5 min, respectivamente. La madre tenía 38 años, con un embarazo previo interrumpido por el diagnóstico ecográfico de higroma quístico. El embarazo actual había

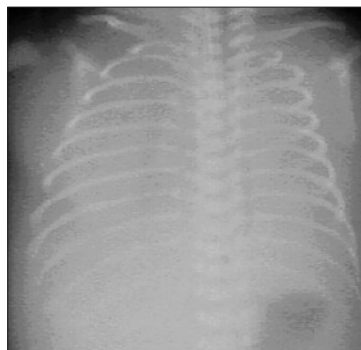


Figura 1.

transcurrido sin incidencias excepto exantema afebril inespecífico en el segundo trimestre. Presentaba hidrotórax, que por toracocentesis se comprobó que era quilo (30 leucocitos, todos linfocitos; glucosa, 48 mg/dl; proteínas, 1,9 g/dl; y triglicéridos, 33 mg/dl). Precisó ventilación asistida, drenaje torácico bilateral, surfactante, antibióticos, dopamina, plasma fresco, perfusiones frecuentes de albúmina y alimentación parenteral. Continuó con un volumen de drenaje torácico derecho de 50 a 150 ml/día. A los 16 días de vida se inició alimentación enteral con una leche con triglicéridos de cadena media como contenido lipídico, pero se hubo de retirar por mala tolerancia enteral y empeoramiento del drenaje torácico que superó los 200 ml/día.

En el estudio diagnóstico realizado destaca: grupo sanguíneo de la madre B (+), Coombs indirecto (-); grupo del niño 0 (-), Coombs directo (-), hemoglobina 14,7 g/dl; 41.790 leucocitos (7,7% neutrófilos, 77% linfocitos); proteínas totales, 2,9 g/dl; coagulación con tiempo de protrombina 29,4 s; índice Quick, 38%; APTT, 47 s; fibrinógeno, 31 g/l. Otras pruebas realizadas: cariotipo 46XY normal; ecocardiografía, ecografía abdominal y transfontanelar normales; IgM total normal; serología RPR, toxoplasma, CMV, rubéola, virus de Epstein-Barr y parvovirus B-19, todas negativas. Cultivos de sangre y líquido pleural negativos.

Presentó como complicaciones neumotórax, hipoproteïnemia, hiponatremia, alteración de la coagulación, anemia y displasia broncopulmonar. A los 33 días de vida, tras varios intentos de nutrición enteral y sin disminución del volumen de drenaje torácico, se decidió practicar corrección quirúrgica. Previo a la intervención sufrió deterioro clínico por infección secundaria a *Staphylococcus epidermidis* y *Candida* sp., y falleció 6 días después. Los padres no autorizaron la necropsia.

Una vez descartado como causa de hydrops y quilotórax el hydrops inmune, anemia grave, cardiopatía congénita, cromosomopatía e infección congénita llegamos al diagnóstico de quilotórax espontáneo o idiopático neonatal⁵. Existen diferentes teorías sobre el origen del quilotórax espontáneo. Algunos autores sugieren la posibilidad de la ausencia o malformación del conducto torácico linfático, otros consideran más probable la presencia de malformaciones en el desarrollo de los vasos linfáticos pulmonares de forma difusa o localizada⁶⁻⁸. Sin embargo, son pocos los trabajos en los que se ha practicado estudio histológico para demostrar estas lesiones. En 1993, Moerman et al⁴ publican un trabajo sobre 7 autopsias en recién nacidos con quilotórax congénito y linfangiectasias pulmonares. Tres de los casos pertenecían a la misma familia, otro de ellos presentaba además un higroma quístico cervical. En el año 2000 Bouchard et al⁹ publicaron otro trabajo con 19 casos de linfangiectasias pulmonares demostradas histológicamente, dos de los cuales asociaban quilotórax. Sin embargo, en la mayoría de los trabajos sobre quilotórax congénito no hay datos histológicos, incluido el actual por negativa de los padres a realizar autopsia. El higroma quístico también está relacionado con malformaciones en el desarrollo de los vasos linfáticos¹⁰. El hecho de que aparezcan dos anomalías relacionadas en dos hermanos sugiere la posibilidad de que no se trate de alteraciones esporádicas, sino que exista un origen común a ambas. Además de la familia presentada por Moerman et al existen otros casos en la literatura de concurrencia familiar de quilotórax o higroma quístico¹⁰. Se ha asociado el quilotórax congénito con otros síndromes que afectan a los vasos linfáticos, como el síndrome de las uñas amarillas^{8,11}. Resulta interesante el hecho de que el quilotórax sea frecuente en varias cromosomopatías (Turner, Noonan) en las que, en ocasiones, existen anomalías de los vasos linfáticos⁸.

Nosotros especulamos que existe una relación entre el antecedente de un feto previo con higroma quístico y el quilotórax actual. Probablemente se trata de diferentes expresiones fenotípicas del mismo trastorno congénito en el desarrollo de los vasos linfáticos. Aunque en esta ocasión no hemos podido realizar estudio histológico, con la comunicación de este caso pretendemos promover la investigación etiológica en otros casos futuros de quilotórax para profundizar en este campo insuficientemente estudiado. Probablemente, las diferentes opciones terapéuticas que existen hoy en día para el tratamiento de esta grave enfermedad neonatal puedan ser mucho más adecuadas en función de la etiología de cada caso concreto.

**A. Noguera Moya, M. Roig Riu, J. Pastor Rosado,
L. Moral Gil, F. Goberna Burguera,
P. Blaya Fernández, C. Rodríguez Martínez
y E. Román Ortiz**

Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja.
Orihuela. Alicante. España.

Correspondencia: Dra. A. Noguera Moya.
Servicio de Pediatría. Hospital Vega Baja.
Ctra. Orihuela-Almoradí, s/n.
03300 Orihuela. Alicante. España.

BIBLIOGRAFÍA

- Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coulre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
- Echevarría Lecuona J, Benito A, Arena Ansotegui J, Collado Espiga V, Rey Otero A, Paisán Crisolía L. Quilotórax congénito. *An Esp Pediatr* 1998;49:161-4.
- Eddleman KA, Levine AB, Chitkara U. Reliability of pleural fluid lymphocyte counts in the antenatal diagnosis of Congenital chylothorax. *Obstet Gynecol* 1991;78:530-2.
- Moerman P, Vandenberghe K, Devlieger H, Van Hole C, Fryns JP, Lauweryns JM. Congenital pulmonary lymphangiectasis with chylothorax: A heterogeneous lymphatic vessel abnormality. *Am J Med Genet* 1993;47:54-8.
- Mussat P, Dommergues M, Parat S, Mandelbrot L, Gamarra E, Dumez Y, et al. Congenital chylothorax with hydrops: Postnatal care and outcome following antenatal diagnosis. *Acta Paediatr* 1995;84:749-55.
- Van Straaten HLM, Gerards IJ, Krediet TG. Chylothorax in the neonatal period. *Eur J Pediatr* 1993;152:2-5.
- Van Aerde J, Campbell AN, Smyth JA, Lloyd D, Bryan MH. Spontaneous Chylothorax in Newborns. *AJDC* 1984;138:961-4.
- Govaert P, Leroy JG, Pauwels R, Vanhaesebrouck P, De Praeter C, Van Kets H, et al. Perinatal Manifestations of Maternal Yellow Nail Syndrome. *Pediatrics* 1992;89:1016-8.
- Bouchard S, Di Lorenzo M, Youssef S, Simard P, Lapierre JG. Pulmonary lymphangiectasia revisited. *J Pediatr Surg* 2000;35:796-800.
- Williams MS, Josephson KD. Unusual autosomal recessive lymphatic anomalies in two unrelated Amish families. *Am J Med Genet* 1997;73:286-9.
- Slee J, Nelson J, Dickinson J, Kendall P, Halbert A. Yellow nail syndrome presenting as non-immune hydrops: Second case report. *Am J Med Genet* 2000;93:1-4.

Escorbuto asociado a enfermedad celíaca

Sr. Editor:

El ácido ascórbico es un elemento esencial para el ser humano, pero no se produce de forma endógena por lo que es necesario obtenerlo de la dieta. La alimentación sin aportes de vitamina C lleva al desarrollo de la enfermedad de Moller-Barlow o escorbuto. Esta enfermedad es actualmente rara en los países industrializados.

Se presenta el caso de una niña que desarrolló escorbuto y que posteriormente fue diagnosticada de enfermedad celíaca. La asociación entre enfermedad de tracto digestivo y escorbuto es excepcional, y no existen referencias en la literatura de esta situación clínica en niños.

Niña de 2 años que acudió a la urgencia por presentar tras un trauma menor tumefacción de las caderas y dolor con los movimientos, con dificultad para la marcha. A la exploración presentaba un peso 9 kg (-2 DE); talla 84,5 (-1,6 DE); IMC, 12,6 (-2,8 DE). Aspecto hipotrófico con disminución del tejido subcutáneo y epidermis casi transparente, palidez de piel y mucosas, edema pretibial y en tobillos, dolor selectivo en extremidades con pseudoparálisis, uniones costocondrales resaltadas, hipertrofia gingival con elementos petequiales y equimosis, moderada distensión abdominal e irritabilidad. Sin antecedentes familiares de interés. En los antecedentes personales reseñar la alimentación con fórmula desde el nacimiento, desarrollando hiporexia leve con la introducción de la alimentación complementaria a los 6 meses. A los 10 meses de vida, tras la introducción del gluten, aumento de la hiporexia y desde entonces la paciente sólo tomaba sopas, leche entera, pudines, natillas y galletas. La ingesta media de ácido ascórbico era de 5,5 mg/día, siendo la ingesta diaria recomendada de 40 mg/día (RDA).

Exámenes complementarios: hemoglobina 10 g/dl (100 g/l); RDW, 10%; plaquetas, 515.000/ μ l; proteínas totales, 6,1 g/dl; albúmina, 3,6 g/dl. Hierro sérico, 26 μ g/dl; transferrina, 236 mg/dl (n = 200-380 mg/dl) (2,36 g/l); ácido fólico, 2 ng/l (n = 1,1-24,4 ng/l); esteatorrea, 5 g/día. Vitamina C en suero y orina 24 h (espectrometría) indetectable.

Iones en sudor 22 mEq/l (n < 40 mEq/l). Título anticuerpos anti-tendomiocito: 1/80.

Radiografía de extremidades inferiores con signos de osteopenia. Gammagrafía ósea, normal. Biopsia intestinal: atrofia subtotal.

Con estos datos clínicos y de laboratorio se inició tratamiento con ácido ascórbico 200 mg/día oral, y una dieta equilibrada, recuperándose la paciente rápidamente. El edema y palidez de extremidades, las lesiones petequiales y equimóticas gingivales disminuyeron en 48 h. La paciente comenzó a caminar en 72 h. Tras 1 mes de tratamiento, los niveles en suero y orina de ácido ascórbico se normalizaron. La biopsia intestinal, realizada posteriormente, fue compatible con el diagnóstico de enfermedad celíaca.

La pseudoparálisis, el rosario escorbútico, las hemorragias en piel, la inflamación y el dolor en extremidades y la irritabilidad son signos clínicos típicos de escorbuto en la infancia¹⁻³. Las lesiones de la piel y los hallazgos radiológicos apoyan el diagnóstico, que se confirma determinando las concentraciones en suero y orina del ácido ascórbico⁴. En nuestro paciente el tratamiento con vitamina C demostró una mejoría rápida de los signos y síntomas clínicos^{3,5}. La paciente inició una alimentación equilibrada para mantener los niveles de este nutriente esencial (10-40 mg/día)⁶.