

# Metahemoglobinemia asociada a la ingesta de acelgas

Sr. Editor:

El síndrome del niño azul es una situación clínica grave que tiene lugar cuando la hemoglobina de los hematíes es oxidada a metahemoglobina. Afecta a los niños, originando la aparición de una coloración gris-azulada en la piel. En los casos más graves puede causar alteraciones del estado mental, coma y convulsiones generalizadas. Se presenta el caso de un niño con metahemoglobinemia tras la ingesta de un puré de acelgas de preparación casera y mal conservado.

Varón de 9 meses de vida, previamente sano, que acude a urgencias por un cuadro de cianosis labial y palidez en las extremidades, de aparición brusca, sin sintomatología cardiorrespiratoria asociada. La familia refiere vómitos tras la ingesta de un puré de acelgas. Se obtienen los siguientes datos en la exploración física: peso 10 kg (percentil 50), talla 72 cm (percentiles 10-25); está afebril; presión arterial 115/60 mmHg; frecuencia cardíaca 170 lat./min; frecuencia respiratoria 22 resp./min. SatO<sub>2</sub> 83%. Buen estado general, cianosis labial y en extremidades. Exploración neurológica: Glasgow 15. Respecto a las exploraciones complementarias, en el electrocardiograma se encuentra una taquicardia sinusal, sin otras alteraciones. El hemograma y la coagulación son normales salvo por 29.000 leucocitos/mm<sup>3</sup> (69,9% linfocitos). Bioquímica: CK-MB 4,4 UI/l; GOT 104 UI/l; GPT 74 UI/l; el resto está dentro de los límites normales. Gasometría capilar: pH 7,31; pO<sub>2</sub> 50 mmHg; SatO<sub>2</sub> 87%; EB -9,3 mmol/l. Gasometría arterial tras administración de 1 mEq/kg de bicarbonato: pH 7,49; pO<sub>2</sub> 333 mmHg, SatO<sub>2</sub> 99,8%; EB -1,2 mmol/l. El ecocardiograma no encuentra hallazgos patológicos evidentes. La radiografía de tórax tampoco reveló alteraciones significativas. Cooximetría FMetHb 26,3% (normal < 1,5). En cuanto a la evolución del paciente, se administra oxígeno al 100%, se descarta neuropatía, cardiopatía y sepsis, y se confirma la metahemoglobinemia por cooximetría. El niño se mantuvo estable en todo momento y su cianosis fue resolviéndose progresivamente; no precisó tratamiento farmacológico. Tras 24 h en la unidad de críticos, fue dado de alta sin signos de cianosis y con la gasometría y la bioquímica corregidas. Tras volver a interrogar a los padres, se descubrió que el puré se había mantenido fuera de la nevera durante varias horas antes de su ingesta.

El nitrato está presente de forma natural en el medio ambiente como consecuencia del ciclo del nitrógeno<sup>1</sup>. Se encuentra ampliamente distribuido en los alimentos. Algunas especies vegetales (acelgas, espinacas y lechugas) tienen gran capacidad para acumular nitratos, pero por lo general el contenido de nitrato en los alimentos es poco significativo. La metahemoglobinemia y el síndrome del niño azul asociado se producen cuando hay un aumento de metahemoglobina, derivado de la hemoglobina obtenido por la oxidación del Fe<sup>2+</sup> del grupo hem a ión férrico (Fe<sup>3+</sup>), haciendo que las células rojas sean incapaces de captar oxígeno, cederlo a los tejidos y transportar dióxido de carbono, lo que origina hipoxia tisular y cianosis<sup>2</sup>. La metahemoglobinemia sucede cuando la hemoglobina es oxidada a una velocidad que excede la capacidad de la enzima nicotinamida adenina dinucleótido citocromo b5 reductasa de reducirla de nuevo a hemoglobina<sup>3,4</sup>, o cuando hay déficit de esta enzima (metahemoglobinemias congénitas)<sup>5</sup>.

Las intoxicaciones en la infancia constituyen entre el 0,3 y el 0,4% de las consultas en los servicios de urgencias pediátricas<sup>6</sup>. Los lactantes son más susceptibles de presentar este cuadro dada la baja actividad de la metahemoglobina reductasa, la predisposición de la hemoglobina F a la oxidación y un pH gástrico más ácido que en los niños mayores, lo que favorece la proliferación de la flora intestinal que reduce el nitrato ingerido a nitrato<sup>7</sup>. Alimentos como las acelgas y las espinacas no deben introducirse en la dieta del lactante hasta después del noveno mes, debido a su potencial poder oxidante. Asimismo, la conservación deficiente o prolongada de las verduras cocidas constituye un factor de riesgo metahemoglobinizante. La principal manifestación clínica es la cianosis y puede aparecer con concentraciones de metahemoglobina del 3%<sup>1</sup>. Los síntomas suelen ser mínimos con concentraciones de metahemoglobina por debajo del 20%<sup>8,9</sup>, pero según aumentan se produce un incremento rápido de la cianosis mucocutánea, irritabilidad, taquipnea y alteración del estado mental, y en los casos más graves, acidosis metabólica, arritmias cardíacas, coma y convulsiones generalizadas<sup>9,10</sup>. En nuestro caso, la principal manifestación clínica fue la *cianosis aguda* con una pulsioximetría del 83%. Esto, unido a una ausencia de la respuesta inicial a la administración de oxígeno, nos llevó a considerar el diagnóstico de metahemoglobinemia, que se confirmó con la realización de una cooximetría.

Ante la sospecha de una metahemoglobinemia aguda, el tratamiento de elección si el paciente está asintomático y la concentración de metahemoglobina es inferior al 30% es la administración de oxígeno, y si fuera preciso, descontaminación intestinal. Si aparecen síntomas o la metahemoglobina supera el 30%, debe administrarse azul de metileno intravenoso 1-2 mg/kg<sup>5,8</sup>.

**Y. Laporta Báez, M. Goñi Zaballo,  
A. Pérez Ferrer, M.A. Palomero Rodríguez,  
B. Suso y J. García Fernández**  
Servicio de Anestesiología y Reanimación.  
Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

**Correspondencia:** Dra. Y. Laporta Báez.  
Aurora, 31, 1º A. 28760 Tres Cantos. Madrid. España.  
Correo electrónico: ylaportabaez@telepolis.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Greer FR, Shannon M. The Committee on Nutrition, The Committee on Environmental Health. Infant methemoglobinemia: The role of dietary nitrate in food and water. *Pediatrics*. 2005; 116:784-6.
2. Knobeloch L, Salna B, Hogan A, Postle J. Blue babies and nitrate-contaminated well water. *Environ Health Perspect*. 2000; 108:675-8.
3. Pérez-Caballero C, Pérez A, Moreno L. Probable metahemoglobinemia tras la administración de EMLA. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63:179-80.
4. Sánchez J, Benito J, Mintegi S. Methemoglobinemia and consumption of vegetables in infants. *Pediatrics*. 2001;107:1024-8.
5. Da-Silva SS, Sajan IS, Underwood JP 3rd. Congenital methemoglobinemia: a rare cause of cyanosis in the newborn: a case report. *Pediatrics*. 2003;112:158-61.
6. Fernández A, Mintegi S. Epidemiología de las intoxicaciones en pediatría. En: Mintegi S, coordinador. *Manual de intoxicaciones en pediatría*. 1ª ed. Madrid: Ergón; 2003. p. 3-8.

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:

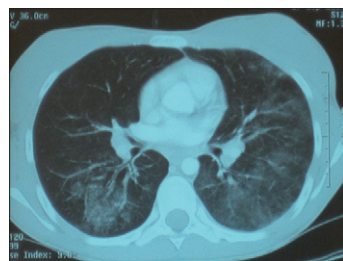
La vasculitis de Churg-Strauss es rara en la infancia, con edad media de comienzo de 38 a 45 años, requiriéndose de cuatro de seis criterios: asma, eosinofilia superior al 10%, historia previa de alergia, mononeuropatía o polineuropatía, infiltrados pulmonares transitorios o migratorios, alteración de senos paranasales y biopsia que muestre infiltración eosinofílica extravascular<sup>1-4</sup>.

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/m<sup>2</sup>/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.

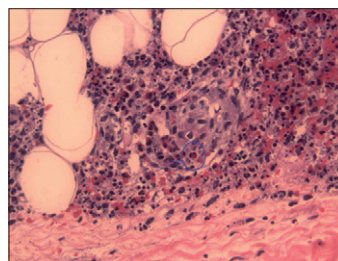
Creemos interesante comunicar este cuadro en pediatría por su rareza y potencial gravedad.

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 eosinofilia<sup>5</sup>. Coincidimos en que la piel, los pulmones y el sistema nervioso periférico son los afectados con más frecuencia<sup>6</sup>.

El pronóstico no es bueno al tener afectación gastrointestinal grave<sup>7</sup>. 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<sup>7,8</sup>; el último de



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