

los de VMD. Las más frecuentes fueron: fiebre (4 casos), hipoxemia (2 casos) y broncoespasmo con un caso de hipercapnia.

La broncoscopia flexible es una técnica segura y eficaz para el tratamiento de AP en pacientes agudos sin que se presenten complicaciones graves.

A diferencia de los pacientes agudos, la fibrobroncoscopia tiene una menor utilidad para rescatar atelectasias persistentes de pacientes ventilados a domicilio.

M. Balaguer, M. Pons, N. Pociello y A. Palomeque

Correspondencia: Dr. M. Balaguer.

Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu.

Ctra. de Esplugues, s/n. 08950 Esplugues. Barcelona. España.

Correo electrónico: mbalaguer@hsjdben.org

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez Ruiz E, Barrio Gómez de Agüero MI, y Grupo de Técnicas de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Broncoscopia flexible en el niño: indicaciones y aspectos generales. *An Pediatr*. 2004;60:354-66.
2. Kreider ME, Lipson DA. Bronchoscopy for atelectasis in the ICU. *Chest*. 2003;124:344-50.
3. Bush A. Bronchoscopy in paediatric intensive care. *Pediatric Respir Rev*. 2003;4:67-73.
4. Labbé A, Meyer F, Albertini M. Bronchoscopy in intensive care units. *Pediatric Respir Rev*. 2004;5 Suppl A:S15-9.

Quilotórax espontáneo en una lactante de 16 meses

Sr. Editor:

El quilotórax es un derrame pleural por extravasación de quilo procedente del conducto torácico o de alguno de sus vasos tributarios^{1,2}. Son múltiples las etiologías que lo pueden originar. Hasta hace unos años, la causa más frecuente eran las neoplasias, mayoritariamente los linfomas, pero de un tiempo a esta parte, debido al aumento de intervenciones sobre cardiopatías congénitas, la etiología iatrógena ha pasado al primer lugar²⁻⁵, aun siendo una complicación postoperatoria poco frecuente (< 2,5%)⁴. Sin embargo, la presentación espontánea es muy poco común fuera del período neonatal, y el quilotórax es la causa más frecuente de derrame pleural en el neonato⁶.

Por lo excepcional en su presentación, se presenta el caso de una lactante de 16 meses que presentó un quilotórax espontáneo que se resolvió satisfactoriamente con tratamiento conservador.

Niña de 16 meses de edad sin antecedentes de interés, que es vista en su centro de salud por un proceso de 4 días de evolución consistente en pérdida de apetito y fatiga. Se encuentra afebril y no presenta antecedente conocido de atragantamiento.

Presenta quejido espiratorio con taquipnea y tiraje intercostal, así como hipoventilación relativa de hemitórax izquierdo en planos posteriores. En la auscultación cardíaca se observa taquicardia rít-



Figura 1. Radiografía de tórax en la que se observa un derrame pleural izquierdo masivo con colapso del pulmón ipsolateral y desplazamiento mediastínico a la derecha.

mica sin soplos, con pulsos normales. La yugular derecha impresiona de ingurgitada. El resto de la exploración es normal.

La glucemia capilar es 196 mg/dl. Se prueba respuesta a salbutamol en nebulizador sin éxito, ya que no se modifica ni el patrón respiratorio ni la auscultación, por lo que se remite al hospital para estudio radiológico.

La radiografía de tórax muestra un hemitórax izquierdo opacificado, con desplazamiento mediastínico a la derecha (fig. 1). Se realiza ecografía torácica que confirma el derrame pleural izquierdo masivo con atelectasia pulmonar.

Se practica punción torácica evacuadora bajo anestesia local, drenando 430 ml de líquido lechoso (aspecto de quilo). En la radiografía de tórax posterior se comprueba la evacuación total del mismo, y no se observan condensaciones, masas ni ensanchamiento mediastínico.

El control ecográfico 5 días después de la evacuación también es normal, así como la tomografía computarizada helicoidal de cuello y tórax con contraste intravenoso.

La analítica de sangre muestra una hemoglobina de 13,5 g/dl, hematocrito 39,2% y leucocitos 12.600 con fórmula normal. La bioquímica general es normal. LDH 835 U/l. PCR 16 mg/l (máxima 33 mg/dl a las 48 h). La gasometría venosa es normal.

Del líquido pleural se obtiene un recuento celular de 26.613 leucocitos/ μ l (82% linfocitos), glucosa 40 mg/dl, proteínas totales 3 g/dl, LDH 275 U/l, ADA 27 U/l, colesterol 102 mg/dl, triglicéridos 3.150 mg/dl y pH 7,8. En la tinción de Gram directa se observan abundantes leucocitos, pero no gérmenes. El cultivo es negativo para aerobios y anaerobios. El estudio citológico del líquido pleural es negativo para células tumorales. El lipidograma de líquido pleural muestra una elevación de las fracciones prebeta, y sobre todo quilomicrones, del 30% (normal hasta el 4%).

Otras exploraciones: hemocultivo y antígeno neumocócico en orina negativos y Mantoux negativo a las 72 h.

Tras evacuar por punción torácica el derrame, se deja el tubo torácico a frasco de Pleurevac drenando durante 8 días pequeñas cantidades de líquido de aspecto seroso. Durante su estancia hospitalaria, la paciente presenta varios picos febriles en las primeras 48 h. Recibe tratamiento intravenoso con cefotaxima. Se instaura alimentación parenteral que se mantiene durante 8 días, y posteriormente se pasa a una dieta oral exenta de ácidos grasos de cadena larga, con una fórmula elemental láctea con triglicéridos de cadena media que se mantiene durante un mes. La evolución posterior es de normalidad clínica.

Los quilotórax aparecen en la bibliografía clasificados en primarios y secundarios o congénitos y adquiridos. Dentro de los primarios, los llamados idiopáticos o espontáneos (15%) se observan en el período neonatal⁷, pero de manera excepcional a otras edades. También se denominan primarios los debidos a defectos linfáticos congénitos⁸.

Los quilotórax secundarios pueden ser traumáticos o no. Entre los de causa no traumática, aparte de las infecciones mediastínicas, las neoplasias son el motivo más frecuente¹, siendo el 75% linfomas. No obstante, entre los de causa traumática, los de origen quirúrgico, sobre todo cardiovascular, actualmente representan la principal etiología en edad pediátrica (50%)^{2-5,9}. Por último, hay que mencionar los traumáticos de causa no quirúrgica². No hay que olvidar que un quilotórax puede ser una consecuencia de maltrato físico en niños³.

La clínica es predominantemente respiratoria, y puede llegar a producir disfgagia². Además, la efusión de quilo puede motivar desnutrición, así como linfopenia, pero son infrecuentes los problemas infecciosos^{3,4}.

El tratamiento del quilotórax puede ser conservador o quirúrgico, dependiendo de la etiología, la gravedad de la filtración y del estado general del paciente².

**A.L. Camino Fernández^a, J. Domínguez Vallejo^b,
C. Bermejo Saiz^a y D. García Vaquero^a**
Servicios de ^aPediatría y ^bCirugía Infantil.
Hospital General Yagüe. Burgos. España.

Correspondencia: Dra. A.L. Camino Fernández.
Centro de Salud Los Cubos.
Lavadores, s/n. 09003 Burgos. España.
Correo electrónico: alcamifer@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Castañeda E, Barrera E. Quilotórax no traumático: reporte de un caso. *Rev Med Hered.* 2005;16:285-7.
2. Pruzzo R, Amaral H, Correia G, Morales B. Linfocintigrafía en quilotórax: caso clínico. *Alasbimn Journal.* 2003;20:20-9.
3. Orenstein D. Quilotórax. En: Behrman E, Kliegman RM, Arvin AM, editores. *Nelson Tratado de Pediatría.* 15.^a ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2000. p. 1575-6.
4. Rodríguez J, Córdova G, Arretz C, Becker P, Castillo A, Heusser F, et al. Experiencia clínica: quilotórax en cirugía cardiovascular pediátrica. *Rev Chil Pediatr.* 2003;74:53-9.
5. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg.* 2005;80:1864-70.
6. Siu SL, Lam DS. Spontaneous neonatal chylothorax treated with octreotide. *J Paediatr Child Health.* 2006;42:65-7.
7. Noguera A, Roig M, Pastor J, Moral L, Goberna F, Blaya P, et al. Quilotórax espontáneo neonatal e hígroma quístico. *An Esp Pediatr.* 2002;57:586.
8. Burgess S, Harris M, Dakin C, Borzi P, Ryan C, Cooper D. Successful management of lymphangiomatosis and chylothorax in a 7-month-old infant. *J Paediatr Child Health.* 2006;42:560-2.
9. Doerr CH, Allen MS, Nichols FC 3rd, Ryu JH. Etiology of chylothorax in 203 patients. *Mayo Clin Proc.* 2005;80:867-70.

Criptomalmo unilateral no sindrómico

Sr. Editor:

El término "criptomalmo" (ojo oculto) fue introducido por Zehender (1872) y consiste en la ausencia congénita de párpados y hendidura palpebral, ambos reemplazados por una membrana cutánea continua que cubre un ojo mal formado¹. George Fraser² fue el primero en definir un síndrome relacionado al presentar el caso de dos pacientes con un cuadro malformativo complejo. Thomas et al propusieron una serie de criterios mayores y menores, lo cual permitió distinguir entre la criptomalmia aislada de la sindrómica no necesariamente incluida en el síndrome de Fraser (SF)^{3,4}. Sin embargo, son escasas las descripciones histopatológicas en el criptomalmo, y éstas se realizaron en el contexto del SF o en sus modelos animales, las cuales sugieren alteraciones de la matriz extracelular (MEC).

Se presenta el caso de una niña de 4 años de edad, sin antecedentes familiares referidos. Presentó una membrana cutánea que reemplazaba a la hendidura palpebral sobre el ojo derecho y una ceja suprayacente rudimentaria. El examen ecográfico reveló un globo ocular de pequeño tamaño sin estructuras correspondientes a la cámara anterior y con músculos extraoculares conservados. Sus movimientos fueron leves y parcialmente coordinados con los del ojo contralateral, oftalmológicamente normal. Los estudios complementarios no evidenciaron alteraciones fenotípicas externas ni internas adicionales.

Se realizó la enucleación, extrayéndose un tejido cupuliforme, negro, de 0,1 cm de diámetro sagital mayor. La pieza quirúrgica fue seccionada en tacos de inclusión y procesados en forma convencional, con lo que se obtuvo cortes histológicos de 3-4 µm de espesor, que fueron coloreados con hematoxilina y eosina e inmunomarcados con CD34 (endotelios vasculares) y proteína gliofibrilar ácida (PGFA-estructuras gliales), utilizando el sistema de detección biotina-estreptavidina-peroxidasa. El pigmento hemosiderínico se reconoció con la técnica de Perls. La identificación de fibras elásticas se efectuó bajo luz ultravioleta (LUV) y un filtro UV-2E/C (400 nm) valiéndose de sus propiedades de autofluorescencia.

La histopatología demostró presencia de tejidos ciliares, coroides y retinales con distintos grados de desarrollo. El epitelio ciliar estaba constituido por estructuras glandulares hiperplásicas concentradas rostralmente sobre el borde de la cúpula enucleada. La coroides demostró una marcada hialinización y homogeneización con distorsión de sus capas y una rica red vascular segmentaria (capa vascular interna) adyacente a una membrana de Bruch inconstante. Externamente, se observó ausencia de fibras elásticas bajo LUV, escaso desarrollo de estructuras vasculares y elementos espiculados calcificados periféricos con cúmulos dispersos de siderófagos. La retina presentó una capa inconstante de células ganglionares, una capa plexiforme interna pobremente desarrollada y una capa nuclear interna poco prominente, con un máximo de cinco núcleos de espesor y segmentariamente ausente (fig. 1). La capa nuclear externa (núcleos de los fotorreceptores) evidenció una mayor densidad poblacional que la anterior, pero su alineación nuclear fue focalmente dispersa. Ambas se hallaron separadas por una capa plexiforme externa ancha, reconocible en todos los sectores (fig. 2). El epitelio pigmentario fue inconstante sobre el estrato de conos y bastones, los cuales revelaron, además, alteraciones segmentarias de su orientación. Las arteriolas retinianas mostraron paredes engrosadas e hialinas, las que se distribuyeron sobre las fibras del nervio óptico alcanzando anormalmente la capa plexiforme externa. No se hallaron estructuras del segmento anterior, del cuerpo vítreo ni esclerótica.