

nitaria y estructural, se debían considerar procesos menos habituales, como los de origen hematológico o las enfermedades de depósito. La principal enfermedad de depósito compatible clínicamente con este caso era la esfingolipidosis de Gaucher. Esta enfermedad, difícil de diagnosticar en ocasiones (ya que no siempre se visualizan las células de Gaucher en los AMO), suele cursar con fosfatasa ácida elevada y no hay hipersensibilidad a las CFU-GM en el cultivo de progenitores.

Dado el contexto de anemia y la procedencia de los padres, debían descartarse las anemias congénitas que cursan con esplenomegalia y fue necesario realizar frotis de sangre periférica, resistencia globular osmótica y electroforesis de hemoglobinas.

La aparición de monocitosis importante en la sangre periférica durante la evolución permitió orientar el cuadro hacia el diagnóstico de LMMJ.

Bibliografía

- Orazi A, Germing U. The myelodysplastic/myeloproliferative neoplasms: Myeloproliferative diseases with dysplastic features. *Leukemia*. 2008;22:1308–19.
- Aricò M, Biondi A, Pui CH. Juvenile myelomonocytic leukemia. *Blood*. 1997;90:479–88.
- Pinkel D. Differentiating myelomonocytic leukemia from infectious disease. *Blood*. 1998;91:365–7.
- Hasle H. Myelodysplastic and mieloproliferative disorders in children. *Curr Opin Pediatr*. 2007;19:1–8.
- Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer*. 2005;103:1457–67.
- Luna-Fineman S, Shannon KM, Atwater SK, Davis J, Masterson M, Ortega J, et al. Myelodysplastic and myeloproliferative disorders of childhood: A study of 167 patients. *Blood*. 1999;93:459–66.
- Locatelli F, Nöllke P, Zecca M, Korthof E, Lanino E, Peters Ch, et al. Hematopoietic stem cell transplantation (HSCT) in children with juvenile myelomonocytic leukemia (JMML): Results of the EWOG-MDS/EBMT trial. *Blood*. 2005;105:410–9.
- Tanoshima R, Hiroaki G, Yanagimachi M, Kajiwara R, Kuroki F, Yokota S. Graft versus leukaemia effect against Juvenile Myelomonocytic. *Leukemia after unrelated cord blood transplantation*. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;50:665–7.

C. Bras Boqueras^{a,*}, E. Parada Ricart^a, M.R. Aguinaco Culebras^a, J. Batlle Caravaca^a, S. Rives Solà^b y C. Díaz Heredia^c

^aHospital Universitari de Tarragona Joan XXIII, Tarragona, España

^bHospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

^cHospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: clarabras1@gmail.com
(C. Bras Boqueras).

doi:10.1016/j.anpedi.2008.12.013

Disnea severa como motivo de consulta: ¿es sólo un problema pulmonar?

Severe dyspnoea as a reason for a medical visit. Is it just a lung problem?

Sr. Editor:

A continuación se presenta un caso que resalta la importancia del enfoque global en urgencias del paciente grave afectado de disnea severa con el objetivo de recordar diagnósticos menos frecuentes pero que ocasionan una importante morbimortalidad.

Se trata de un varón de 10 años que se remite a urgencias por dificultad respiratoria. Presenta dificultad respiratoria y astenia progresiva de 2 semanas de evolución con empeoramiento en los últimos 2 días, sin clínica catarral ni fiebre. Niega haber estado en contacto con tóxicos, plantas o animales, así como haber realizado viajes recientes. Durante el traslado al hospital se le administra salbutamol inhalado y adrenalina nebulizada y subcutánea, sin apreciarse respuesta favorable. De sus antecedentes destaca una distocia social importante, prematuridad con bajo peso, falta de seguimiento del calendario vacunal, un ingreso por bronquiolitis y una faringoamigdalitis (tratada con amoxicilina durante 2 semanas) 2 meses antes del proceso actual. En la exploración realizada al ingreso se observa peso de 28 kg, talla de 133 cm, frecuencia respiratoria de

60 rpm, frecuencia cardíaca de 84 lpm, presión arterial de 167/105 mmHg, saturación de oxígeno del 86% (fracción inspiratoria de oxígeno [FiO₂] del 21%), mal estado general, distrés respiratorio intenso, leve edema en tobillos y pies, e hipoventilación en ambas bases pulmonares. De los exámenes complementarios, destaca: analítica de sangre con leucocitos de $13,9 \times 10^9/l$ (neutrófilos 75,9%), urea 37 mg/dl, creatinina 0,64 mg/dl (filtrado glomerular estimado por talla 114,3 ml/min/1,73 m²), colesterol y triglicéridos normales, proteínas totales y albúmina en plasma de 68,2/34 gr/l, iones y proteína C reactiva normales; la microhematuria y la proteinuria en orina de micción son de 4,4 mg/mg (rango nefrótico). En la radiografía de tórax se observa condensación hiliofugal algodonosa bilateral y derrame pleural bilateral (fig. 1); la ecocardiografía muestra dilatación de ventrículo izquierdo pero función conservada. El paciente ingresa con el diagnóstico de infección respiratoria, edema pulmonar y síndrome nefrótico. Se inicia tratamiento con oxigenoterapia (FiO₂ 50%), macrólid, nifedipino y furosemida, y el paciente presenta mejoría clínica sobre todo con el tratamiento deplector. En estudios posteriores, destaca: analítica sanguínea completa inespecífica con creatinina de 0,82 mg/dl (control a las 24 h), orina con extracción fraccionada de sodio (EF_{Na}) del 0,9%, superior a 100 hematíes con el 35% de dismórficos; proteínas y creatinina de 0,9 en la orina de la micción a las 24 h y proteinuria de 7,6 mgs/m²/h con aclaramiento de creatinina de 125 ml/min/1,73 m² en la orina minutada a las 48 h; líquido pleural compatible con trasudado, pruebas funcio-

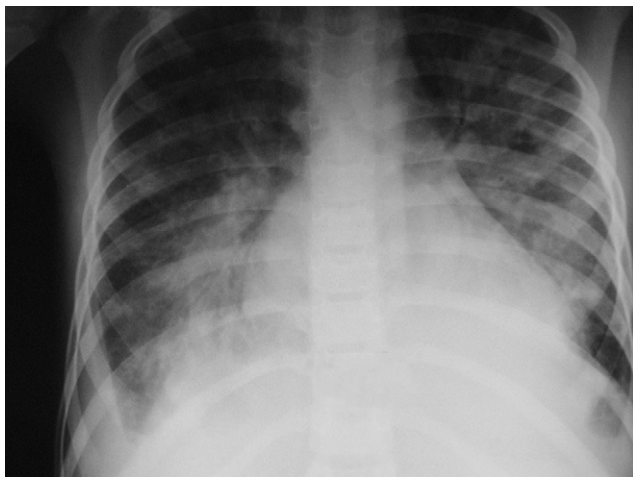


Figura 1 Radiografía de tórax al ingreso.

nales respiratorias de características restrictivas, tóxicos en orina, prueba de Mantoux, cultivos y serologías negativos; inmunología con anticuerpos antinucleares positivos de valor moderado, disminución global del complemento y anticuerpos antiestreptolisina O (ASLO) de 1.400 U/ml. Ante los antecedentes de faringoamigdalitis, elevación de ASLO, complemento disminuido, EF_{Na} inferior al 1% y síndrome nefrítico sugerido por la hematuria, edemas e hipertensión arterial, el diagnóstico se orienta como glomerulonefritis aguda postestreptocócica (GNAPS) de presentación atípica con edema agudo de pulmón (EAP). La evolución posterior del paciente es favorable, siendo dado de alta a los 8 días; presenta normalización del complemento a las 3 semanas que confirma el diagnóstico.

La GNAPS es la forma más frecuente de glomerulonefritis postinfecciosa en los niños¹. Su presentación más frecuente es subclínica y, en segundo lugar, como síndrome nefrítico agudo. La presentación con distrés respiratorio asociado a EAP, descrito en la literatura médica como muy infrecuente es, sin embargo, potencialmente muy grave²⁻⁴, por lo que requiere un tratamiento intensivo, específico y precoz⁵. Es curioso en nuestro caso que con una cifra de creatinina máxima de 0,82 mg/dl a las 24 h (probablemente infraestimada por hemodilución), que supone un GFR estimado para la talla de 89,2 ml/min/1,73 m², se produjera un cuadro tan aparatoso. A nuestro entender, esto refuerza la amplia variabilidad de la presentación clínica de este cuadro, así como la existencia de posibles factores que escapan a nuestro conocimiento actual.

Es común orientar inicialmente como neumonía el cuadro de distrés respiratorio e infiltrados alveolares con derrame pleural en la radiología⁶. El diagnóstico diferencial engloba etiologías infecciosas, cardíacas, tóxicas, causas tumorales y otras etiologías de síndrome pulmonar y renal, como procesos autoinmunitarios del tipo de la vasculitis o del lupus. El diagnóstico de GNAPS y el tratamiento precoz del EAP, consistente principalmente en conseguir una adecuada diuresis, puede disminuir el número de tratamientos y procedimientos intervencionistas⁶⁻⁸. El pronóstico de la

GNAPS en niños es excelente si ésta es adecuadamente diagnosticada y tratada; no obstante, la mortalidad precoz puede llegar hasta el 25% en pacientes que presentan EAP como complicación^{7,9}.

El síndrome pulmonar y renal en la infancia es infrecuente, pero representa una urgencia médica. Por esto, ante un cuadro de disnea con radiología compatible con EAP es preciso realizar un estudio que incluya toma de presión arterial y análisis de orina con iones para averiguar si existe enfermedad renal glomerular asociada y, en este caso, iniciar un tratamiento precoz, ya que disminuye la mortalidad y mejora notablemente el pronóstico.

Bibliografía

1. Simckes AM, Spitzer A. Poststreptococcal acute glomerulonephritis. *Pediatr Rev.* 1995;16:278-9.
2. Fujinaga S, Ohtomo Y, Umino D, et al. Pulmonary edema in a boy with biopsy-proven poststreptococcal glomerulonephritis without urinary abnormalities. *Pediatr Nephrol.* 2007;22:154-5.
3. Bircan Z, Tugay S, Usluer H. Poststreptococcal glomerulonephritis with pulmonary edema and microscopic hematuria. *Pediatr Nephrol.* 2005;20:1204.
4. Wong KS, Lin GJ, Lai CH, Lien R. Unilateral pulmonary edema: an uncommon presentation of poststreptococcal glomerulonephritis. *Pediatr Emerg Care.* 2003;19:337-9.
5. Macpherson RI, Banerjee AK. Acute glomerulonephritis: a chest film diagnosis?. *J Can Assoc Radiol.* 1974;25:58-64.
6. Chih-Yung C, Yhu-Chering H, Kin-Sun W, Shao-Hsuan H, Chi-Jen L, Tzou-Yen L. Poststreptococcal glomerulonephritis with pulmonary edema presenting as respiratory distress. *Pediatr Nephrol.* 2004;19:1237-40.
7. Kasahara T, Hayakawa H, Okubo S, Okugawa T, Kabuki N, Tomizawa S, et al. Prognosis of acute poststreptococcal glomerulonephritis (APSGN) is excellent in children, when adequately diagnosed. *Pediatr Int.* 2001;43:364-7.
8. Campagna DP, Wallace DR. Poststreptococcal glomerulonephritis presenting as impending airway obstruction. *Ann Emerg Med.* 2001;38:450-2.
9. Rodríguez-Iturbe B, Gordillo G. Glomerulonefritis aguda. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, editors. *Nefrología pediátrica.* 2ª ed. Madrid: Aula Médica SL; 2006. p. 287-94 Capítulo 25.

E. Algans Escapa^{a,*}, D. De Sotto Esteban^a,
B. Osona Rodríguez de Torres^b y J. Figuerola Mulet^b

^aUnidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca, España

^bUnidad de Neumología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lilet20@hotmail.com (E. Algans Escapa).