



Figura 1 La tomografía computarizada con reconstrucción multiplanar muestra un defecto de repleción en el bronquio principal izquierdo y un detalle de la broncoscopia virtual que confirma la ausencia de su luz.

En casos como el nuestro, la carga familiar de atopia, la inexistencia de antecedente expreso de atragantamiento, la inespecificidad de la auscultación pulmonar y los falsos negativos de la radiografía de tórax convencional contribuyeron al retraso en su diagnóstico. Si se tiene en cuenta que éste es un factor directamente relacionado con la probabilidad de muerte por esta causa, conviene analizar el valor de técnicas no invasivas (como la TC-RPM y la BV), que en nuestro caso resultaron determinantes para la intervención instrumental y la resolución del cuadro. Con la TC-RPM y la BV, el procesamiento de las imágenes obtenidas en la tomografía computarizada helicoidal permite, con la aplicación de baja dosis de radiación, ver el interior de las vías aéreas, y simula la visión obtenida con un broncoscopio y facilita la localización exacta del cuerpo extraño^{3,4}. Hay quien afirma que la BV no da información adicional a la aportada por la TC-RPM como para justificar el aumento del coste, pero la aplicación de ambas en la misma sesión puede evitar broncoscopias inútiles y retrasos diagnósticos⁵. No obstante, parece razonable que se realicen estudios que evalúen la rentabilidad de su aplicación sistemática, pero

sin obviar la utilidad práctica real que ya puede tener en determinados casos como el que aquí aportamos.

Bibliografía

1. Haliloglu M, Ciftci AO, Oto A, Gumus B, Tanyel FC, Senocak ME, et al. CT virtual bronchoscopy in the evaluation of children with suspected foreign body aspiration. *Eur J Radiol.* 2003;48:188–92.
2. Tang FL, Chen MZ, Du ZL, Zou CC, Zhao YZ. Fibrobronchoscopic treatment of foreign body aspiration in children: An experience of 5 years in Hangzhou City, China. *J Pediatr Surg.* 2006;41:e1–5.
3. Adaletli I, Kurugoglu S, Ulus S, Ozer H, Elicevik M, Kantarci F, et al. Utilization of low-dose multidetector CT and virtual bronchoscopy in children with suspected foreign body aspiration. *Pediatr Radiol.* 2007;37:33–40.
4. Yedururi S, Guillerman RP, Chung T, Braverman RM, Dishop MK, Giannoni CM, et al. Multimodality imaging of tracheobronchial disorders in children. *Radiographics.* 2008;28:e29.
5. Kocaoglu M, Bulakbasi N, Soyul K, Demirbag S, Tayfun C, Somuncu I. Thin-section axial multidetector computed tomography and multiplanar reformatted imaging of children with suspected foreign-body aspiration: Is virtual bronchoscopy overemphasized?. *Acta Radiol.* 2006;47:746–51.

N. Martín-Torres^{a,*}, A. Castellón Gallego^a, S. Rodríguez Blanco^a, A. Álvarez Moreno^b, A. Alonso Martín^b y S. Almeida Agudín^c

^aServicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^bServicio de Radiología Pediátrica, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^cServicio de Urgencias Pediátricas, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nazarethmt@hotmail.com (N. Martín-Torres).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.03.010

Epistaxis como forma de inicio de enfermedad hepática

Epistaxis as an initial sign of hepatic disease

Sr. Editor:

La hepatitis autoinmune es una enfermedad sintomática y grave de origen desconocido, en la que se produce una destrucción progresiva del parénquima hepático con evolución a cirrosis e insuficiencia hepática. Su curso es crónico y el comienzo casi siempre mal definido. Los datos que ayudan a establecer el diagnóstico son la presencia de hipertransaminasemia, hipergammaglobulinemia y autoanticuerpos;

asimismo, es necesaria la realización de biopsia hepática para establecer el daño hepático y confirmar diagnóstico^{1–3}.

Se presenta el caso clínico de una niña de 10 años de raza negra, con padres de origen guineano, sin enfermedades previas, salvo acné facial y epistaxis desde hacía un año. En la analítica habitual presentaba hemograma sin datos de anemia y de plaquetas normales, con aumento de aminotransferasas 5 veces por encima del valor normal, por lo que se envía para estudio. Se confirma hipertransaminasemia sin ictericia ni datos de colestasis asociada, coagulación alterada (alargamiento de tiempo de protrombina (TP), tiempo parcial de tromboplastina (TTPA) e international normalised ratio (INR) de 1,89), hipoalbuminemia de 2,6 g/dl, proteínas totales de 9,5 g/dl, aumento de Inmunoglobulina G (IgG) 10 veces superior al valor normal y marcadores

de autoinmunidad positivos (ANA [antinuclear antibody 'anticuerpo antinuclear'] de 1/320 patrón homogéneo, anticuerpos contra el músculo liso de 1/640 y anticuerpos antiantígeno soluble de hígado (anti SLA) y antimitocondriales M2). Las serologías del virus de la hepatitis A, del virus de la hepatitis B y del virus de la hepatitis C son negativas y los anticuerpos anti-IgG positivos para el virus de Epstein-Barr. Se completa el estudio etiológico con determinación de creatinfosfoquinasa, alfa-1-antitripsina, ceruloplasmina, cobre, tirotrópina y anticuerpos de celiaquía que son normales.

Se administra vitamina K parenteral sin mejoría de la coagulación. Ante sospecha de hepatitis autoinmune y de necesidad de biopsia hepática para confirmar diagnóstico y determinar la actividad y el estadio de la enfermedad, se traslada a un centro terciario. La anatomía patológica confirma el diagnóstico de hepatitis autoinmune con cirrosis micronodular de desarrollo reciente y actividad moderada, sin signos morfológicos de etiología metabólica ni colangiopatía. Se inicia tratamiento con corticoides y azatioprina con respuesta parcial (descenso a la mitad de cifras de aminotransferasas) y persistencia de coagulopatía a los 2 meses de iniciado el tratamiento.

Esta infrecuente entidad afecta sobre todo al sexo femenino y a la raza caucásica, con 2 picos de edad (de 10 a 20 y de 45 a 70 años). En el 40% de los casos el inicio clínico es insidioso, con síntomas como astenia y malestar general, y es rara la epistaxis nasal. Muchos se diagnostican tras análisis de rutina. La clave del diagnóstico⁴⁻⁷ es la detección de autoanticuerpos junto con disfunción hepática. Además, la presencia de hiperproteinemia y de hipergammaglobulinemia IgG apoya el diagnóstico. En función del tipo de anticuerpos se distinguen 2 tipos: tipo I o forma clásica, que se caracteriza por la presencia de ANA y de anticuerpos contra el músculo liso (como el caso presentado) y tipo II, que presenta anticuerpos antimicrosomales de hígado y de riñón o antígenos contra el citosol hepático.

Los hallazgos histológicos son infiltrado linfoplasmocítico periportal y necrosis en puentes centroportal, en ausencia de lesiones biliares, granulomas, depósitos en cobre u otros hallazgos que indiquen otra etiología.

El cuadro suele ser más grave en los casos de inicio en la infancia, con cirrosis en la biopsia inicial entre el 60 y el 80% de los casos, según las series. La mayor gravedad en niños y el retraso en el diagnóstico y el tratamiento afectan adversamente la evolución a largo plazo, lo que hace fundamental el inicio precoz del tratamiento.

A pesar de la gravedad de la enfermedad en el momento de la presentación, la respuesta con corticoides asociados o no a azatioprina en niños es generalmente excelente, si bien tanto adultos como niños con cirrosis al diagnóstico raramente se mantienen en remisión al retirar el tratamiento y precisan tratamiento de mantenimiento a largo plazo⁸⁻¹⁰.

Cabe destacar de este caso lo siguiente:

- La forma de presentación poco habitual con epistaxis nasal y con otros datos indirectos, como la presencia de acné facial descrito como manifestación cutánea asociada a esta enfermedad.
- La infrecuente afectación de raza negra, siendo más habitual en raza caucásica y en países desarrollados.
- Alertar sobre la dificultad de diagnóstico precoz de esta enfermedad con alto porcentaje en estadio de cirrosis al inicio.
- Aunque parece que los pacientes con cirrosis responden igualmente al tratamiento, en este caso la presencia de datos de mal pronóstico, como la insuficiencia hepática y coagulopatía graves (alargamiento del tiempo de protrombina e INR superior a 1,5 no corregible con la administración de vitamina K) y el hallazgo de cirrosis micronodular, con respuesta parcial de aminotransferasas y escasa mejoría de la coagulación a los 2 meses de tratamiento, obliga a una vigilancia estrecha para descartar progresión de la enfermedad e induce a pensar que puede precisarse, en un futuro, trasplante hepático¹¹⁻¹³.

Agradecimientos

Al Dr J Manzanares y Dr E Medina del Servicio de Gastroenterología Infantil del Hospital 12 de Octubre.

Bibliografía

1. Czaja AJ. Autoimmune liver disease. *Curr Opin Gastroenterol.* 2006;22:234-40.
2. Krawitt EL. Autoimmune hepatitis. *N Engl J Med.* 2006;354:54.
3. Obermayer-Straub P, Strassburg CP, Manns MP. Autoimmune hepatitis. *J Hepatology.* 2000;32:181-97.
4. Hennes EM, Zeniya M, Czaja AJ, Parés A, Dalekos GN, Krawitt EL, et al. Simplified criteria for the diagnosis of autoimmune hepatitis. *Hepatology.* 2008;48:169-76.
5. Balistreri WF, Chang MH, Ciocca M, Schwarz K, Porta G, Vegnente A, et al. Acute and chronic hepatitis: Working Group Report of the first world Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;35:562-73.
6. Vergani D, Álvarez F, Bianchi FB, Cancado EL, Mackay IR, Manns MP, et al. Liver autoimmune serology: A consensus statement from the committee for autoimmune serology of the International Autoimmune Hepatitis Group. *J Hepatol.* 2004;41:677-83.
7. Czaja AJ, Freese DK. Diagnosis and treatment of autoimmune hepatitis. *Hepatology.* 2002;36:479-97.
8. Feld JJ, Dinh H, Arenovich T, Marcus VA, Wanles IR, Heathcote E. Autoimmune hepatitis: Effect of symptoms and cirrhosis on natural history and outcome. *Hepatology.* 2005;42:53-62.
9. Malekzadeh R, Mohamadnejad M, Nasseri-Moghaddam S, Rakhshani N, Tavangar SM, Sohrabrou AA, Tahaghoghi S. Reversibility of cirrhosis in autoimmune hepatitis. *Am J Med.* 2004;117:125.
10. Ferreira AR, Roquete ML, Topa NH, De Castro LP, Fagundes ED, Pena FJ. Effect of treatment of hepatic histopathology in children and adolescents with autoimmune hepatitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;46:65-70.
11. Czaja AJ, Menon KV, Carpenter HA. Sustained remission after corticosteroid therapy for type 1 autoimmune hepatitis: A retrospective analysis. *Hepatology.* 2002;35:890.
12. Montano-Loza AJ, Carpenter HA, Czaja AJ. Improving the end point of corticosteroid therapy in type 1 autoimmune hepatitis to reduce the frequency of relapse. *Am J Gastroenterol.* 2007;102:1005.

13. Czaja AJ. Corticosteroids or not in severe acute or fulminant autoimmune hepatitis. Therapeutic brinkmanship and the point beyond salvation. *Liver Transpl.* 2007;13:953.

J. Barrio^{a,*}, B. Piqueras^b, G. Rodrigo^c y M.J. Rivero^a

^aServicio de Pediatría, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España

doi:10.1016/j.anpedi.2009.03.004

^bServicio de Digestivo, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España

^cServicio de Pediatría, Hospital Severo Ochoa, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jbarrio.hflr@salud.madrid.org (J. Barrio).

Parálisis facial en turista alemán de 7 años

Facial palsy in a 7-year-old German tourist

Sr. Editor:

A continuación presentamos el caso de un niño alemán de 7 años residente en una zona urbana de Berlín, que se encontraba pasando sus vacaciones estivales en Mallorca. Acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por parálisis facial periférica derecha de 48 h de evolución. El único antecedente relevante era la retirada de una garrapata del pecho mientras jugaba en el jardín de su casa 6 semanas antes del inicio de la clínica. Con la excepción de la paresia facial, la exploración física fue normal. Tampoco se observó ningún hallazgo significativo en la analítica general. No se practicó punción lumbar. Se pautó tratamiento ambulatorio con prednisolona oral y se realizó serología para *Borrelia burgdorferi* ante la posibilidad de una neuroborreliosis. Pocos días después del regreso del paciente a su país se recibieron los siguientes resultados: ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay 'técnica de radioinmunoanálisis') e inmunoblot o Western blot (inmuno-electrotransferencia) para detectar inmunoglobulina (Ig) M e IgG, que fueron positivos. Se comunicó el resultado a la familia y tras esto el niño fue llevado a un hospital de su ciudad, en el que ingresó en buen estado general, sin presentar signos meníngeos ni otros cambios en la exploración neurológica. En el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) destacó pleocitocis de 51 células/ml con predominio de linfocitos, con glucorraquia y proteinorraquia normales. La IgM frente a *B. burgdorferi* en LCR mediante ELISA resultó positiva. Recibió tratamiento intravenoso hospitalario con cefotaxima (150 mg/kg/día) durante 3 días, completando 2 semanas de tratamiento antibiótico en domicilio con ceftriaxona intramuscular (50 mg/kg/día). La evolución posterior fue favorable con recuperación completa de la movilidad facial.

La borreliosis de Lyme es una enfermedad multisistémica causada por *B. burgdorferi* con expresión clínica muy variable, y sus manifestaciones neurológicas aparecen en los estadios temprano diseminado y tardío. La neuroborreliosis en los niños presenta una serie de rasgos diferenciales en relación con los adultos. En primer lugar, la parálisis facial aislada seguida de la meningitis linfocítica son las presentaciones más frecuentes en la población pediátrica a diferencia de los adultos en los que predomina el síndrome de Bannwarth, una radiculoneuritis asociada a

parálisis de pares craneales y pleocitocis linfocítica en LCR. En segundo lugar, ambas formas clínicas en la infancia presentan mejor evolución. Por último, ciertas manifestaciones observadas en adultos a largo plazo, como los trastornos neurocognitivos, no se han descrito en el ámbito pediátrico¹⁻⁴.

La borreliosis de Lyme es la causa verificable más frecuente de parálisis facial en niños en áreas endémicas, es causante del 25 al 30% de los casos. De hecho, en estas zonas la mitad de los casos durante los picos epidémicos en verano y otoño son causados por *B. burgdorferi*^{1,5}. Frecuentemente, ésta es la única manifestación de la enfermedad, ya que muchos pacientes no recuerdan haber tenido picadura de garrapata o haber presentado eritema migratorio (EM) ni tampoco presentan manifestaciones clínicas de meningitis a pesar de un estudio de LCR alterado¹. Además, la afectación puede ser bilateral, lo que sitúa a la neuroborreliosis entre las pocas causas de parálisis facial bilateral^{1,5-7}. Como en el resto de las formas clínicas de neuroborreliosis, el diagnóstico de certeza se basa en la presencia de IgM en LCR, mientras que en su ausencia el diagnóstico se considera probable si se evidencian alteraciones en el LCR, fundamentalmente pleocitocis linfocítica^{1,3,4}.

Muchos expertos recomiendan tratar por vía parenteral con ceftriaxona, cefotaxima o penicilina durante 2 a 4 semanas, previo examen de LCR. Otros aconsejan el tratamiento oral con amoxicilina en menores de 8 años y con doxiciclina en niños mayores si la punción lumbar es normal, y están los que abogan por el tratamiento oral sin punción lumbar en ausencia de síntomas y signos clínicos de meningitis. En todo caso, no resulta sorprendente la controversia acerca del tratamiento de la parálisis facial aislada teniendo en cuenta que la evolución con o sin tratamiento antibiótico es la remisión en 4 a 6 semanas en la mayoría de los casos. Así pues, el objetivo fundamental del tratamiento antibiótico sería evitar que la enfermedad avance hacia la fase tardía. Finalmente, debemos señalar que no hay pruebas concluyentes a favor del uso de corticoides¹⁻⁷.

La distribución de la borreliosis de Lyme en España presenta un gradiente descendente norte-sur, es particularmente endémica en áreas de la cornisa cantábrica. Es probable que sea poco frecuente en la cuenca mediterránea, si bien su prevalencia real en distintas zonas es desconocida debido, entre otras causas, a la infradeclaración y a la falta de estandarización del diagnóstico serológico^{8,9}. No obstante, se trata de una enfermedad emergente en muchos países de Europa de donde procede un