

Caso Clínico

Metahemoglobinemia transitoria en una niña de 13 años

A. ALCARAZ ROMERO, C. REY GALÁN, A. CONCHA TORRE, A. MEDINA VILLANUEVA

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

INTRODUCCIÓN

La cianosis es un signo clínico consistente en coloración azulada de piel y mucosas que es debida a un aumento de la hemoglobina reducida en los capilares, o menos frecuentemente a la presencia de metahemoglobina⁽¹⁾. La hemoglobina tiene una estructura tetramérica formada por 4 cadenas de globina, conteniendo cada una de ellas un grupo hemo que incluye hierro en forma ferrosa⁽²⁾. La hemoglobina que contiene hierro en forma férrica (metahemoglobina) no puede transportar oxígeno. Por tanto, concentraciones altas de metahemoglobina pueden producir hipoxemia, incluso con niveles altos de oxígeno disuelto en plasma. La concentración normal de metahemoglobina en el adulto es menor del 0,6 %, siendo en lactantes ligeramente superior.

La metahemoglobinemia es una enfermedad consistente en niveles elevados de metahemoglobina en sangre⁽³⁾. Puede ser congénita o adquirida. La forma congénita se debe a un defecto en la enzima metahemoglobin reductasa dependiente de NADPH⁽⁴⁾. La forma adquirida o metahemoglobinemia tóxica se produce cuando los hematíes son expuestos a sustancias químicas oxidantes que aumentan la producción de metahemoglobina, sobrepasando los mecanismos reductores de protección que actúan normalmente⁽⁵⁾.

Presentamos el caso clínico de una niña de 13 años con un cuadro de cianosis súbita causado por una metahemoglobinemia tóxica.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años de edad que estando previamente bien presenta sensación de mareo con cefalea pulsátil. Sus familiares notan que tiene los labios azules. Es trasladada a su Centro de Salud, donde le aprecian cianosis y tensión arterial 90/40 mmHg iniciándose oxigenoterapia e infusión de suero salino fisiológico. Se realizaron glucemia capilar y electrocardiograma que fueron normales y la paciente fue trasladada a nuestro Hospital. A su llegada al Servicio de Urgencias presenta cianosis intensa de piel y mucosas, sudoración y frialdad cutánea, siendo trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). La auscultación cardíaca y pulmonar eran normales, tenía frecuencia cardíaca de 110 lpm, tensión arterial de 100/55 mmHg, frecuencia respiratoria de 23 rpm, no se apreciaban signos de trabajo respiratorio y la saturación transcutánea de oxígeno era de 79% con oxigenoterapia a 8 lpm en gafas nasales. Los pulsos periféricos eran palpables y simétricos en todos los miembros. La exploración abdominal era normal. Se encontraba consciente y orientada, aunque con sensación de mareo, y no se apreciaban déficits neurológicos.

En las exploraciones complementarias realizadas se determinaron: gasometría capilar: pH 7,39; PCO₂ 38,5 mmHg; PO₂ 46,6 mmHg; bicarbonato 22,6 mmol/L; exceso de base - 0,5; metahemoglobina 37%; hemograma: Hb 12,1 g/dl; Hto 35,4%; leucocitos 6.700/mm³ (S56%, L37%, M7%); bioquímica: glucosa 110 mg/dl, Na 140 mmol/L, K 3,62 mmol/L, calcio 9,68 mg/dl, urea 24,8 mg/dl, creatinina 0,6 mg/dl.

Correspondencia: *Corsino Rey Galán. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Central de Asturias. C/ Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo.*
Recibido: *Marzo 1998.* Aceptado: *Abril 1998*

La paciente no refería ingesta de medicamentos ni contactos con tóxicos, pero el mismo día se había puesto unas botas que habían sido teñidas nuevamente.

Con el diagnóstico de metahemoglobinemia probablemente por tóxico (tinte del calzado) se procede a la eliminación del tóxico mediante lavado de pies y manos y al tratamiento con azul de metileno. Se administró 1 mg/kg de azul de metileno al 2% intravenoso en 5 minutos, apreciándose mejoría progresiva de la coloración y de la saturación de oxígeno mediante la pulsioximetría, alcanzando 90% a los 30 minutos. Posteriormente siguió mejorando lo que permitió retirar la oxigenoterapia, manteniendo una saturación en la pulsioximetría del 95% con aire ambiente a las 4 horas del tratamiento. Los niveles de metahemoglobina transcurrida una hora de la administración del azul de metileno eran del 7% y a las 4 horas del 3%.

DISCUSIÓN

La metahemoglobinemia es una entidad rara, tanto en adultos como en niños, pero causa importante cianosis, y debido a la severidad de su presentación, los pacientes suelen ingresar en unidades de cuidados intensivos. La metahemoglobina es hemoglobina en su forma férrica, que no puede ligar reversiblemente oxígeno y pasar a oxihemoglobina. Cuando se alcanzan concentraciones de metahemoglobina elevadas puede aparecer hipoxemia, incluso a pesar de niveles de oxígeno disuelto elevados (PaO_2). En sujetos normales la metahemoglobina se forma constantemente, pero su concentración se mantiene $< 2\%$ por el enzima metahemoglobin reductasa dependiente de NADPH, que reduce la hemoglobina férrica a ferrosa. Esta forma ferrosa es capaz de transportar oxígeno. Varios tóxicos sobrepasan la capacidad normal de la metahemoglobin reductasa produciendo metahemoglobinemia, que resultará en cianosis clínica a partir de 1,5 g/dl de metahemoglobina. Entre los productos que pueden producir metahemoglobinemia⁽⁵⁾ se incluyen tintes de anilina, drogas sulfuradas, compuestos que contienen bismuto (como algunos antidiarreicos), compuestos benzenados, algunos anestésicos locales como lidocaína y benzocaína, nitritos, y los tratamientos con nitroglicerina, nitroprusiato y óxido nítrico.

El efecto de la metahemoglobina en la pulsioximetría merece mención aparte. La metahemoglobina tiene un coeficiente de absorción de luz similar a la oxihemoglobina y a la hemoglobina reducida (desoxigenada) a las longitudes de onda a las que opera el pulsioxímetro, por lo tanto sus valores serán confundidos con ambas fracciones y obtendremos lecturas intermedias⁽⁶⁾. Así, en nuestro paciente la pulsioximetría nos daba lecturas del 79% mientras la fracción de oxihemoglobina era del 59% (medida en la oximetría).

El tratamiento comienza con la eliminación del tóxico (descontaminación cutánea, etc.). Pueden no ser necesarios otros tratamientos, ya que la metahemoglobinemia inducida por tóxicos será reducida a un nivel normal en unas 20 horas, pero será necesaria la administración de azul de metileno ante la presencia de signos o síntomas de hipoxia (por ejemplo acidosis metabólica o cambios del estado mental, etc.) o cuando existan niveles de metahemoglobina superiores al 30%. La dosis de azul de metileno es de 1-2 mg/kg de solución al 1-2% intravenoso en 5 minutos⁽³⁾.

En resumen, la metahemoglobinemia es una causa rara de cianosis importante en niños. Su presentación con frecuencia requiere ingreso en unidades de cuidados intensivos. Esta entidad debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de un niño con cianosis, y se debe estar familiarizado con sus posibles etiologías y su tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Deshpande JK, Wetzel RC, Rogers MC: Unusual causes of myocardial ischemia, pulmonary edema, and cyanosis. En: Rogers MC, Nichols DG. *Textbook of Pediatric Intensive Care*. Williams & Wilkins. Baltimore, 1996. pp: 419-462.
2. Roloff JS: Methemoglobinemia. En: Levin DL, Morriss FC. *Essentials of Pediatric Intensive Care*. Edit Quality Medical Publishing, Inc. St. Louis. 1990, pp: 386-392.
3. Curry S: Methemoglobinemia. *Ann Emerg Physiol* 1982; **11**: 214.
4. Jaffe ER, Hsieh HS. DPNH- methemoglobin reductase deficiency and hereditary methemoglobinemia. *Semin Hematol* 1971; **8**: 417.
5. Smith RP, Olson MV: Drug-induced methemoglobinemia. *Semin Hematol* 1973; **10**: 253.
6. Alexander CH, Teller LE, Gross JB. Principles of pulse oximetry: theoretical and practical considerations. *Anesth Analg* 1989; **68**: 368-376.