

## Caso Clínico

---

### Crisis aguda de cianosis en un lactante

M.C. PUENTE SÁNCHEZ, C. REIG DEL MORAL, C. SANTANA RODRÍGUEZ, S. JIMÉNEZ CASSO,  
M.T. PENELA VÉLEZ DE GUEVARA

*Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia*

#### RESUMEN

La metahemoglobinemia es una causa de cianosis poco frecuente en la edad pediátrica, debida a la exposición a agentes oxidantes de la hemoglobina, como los nitratos, presentes en el agua o verduras (espinacas, acelgas, zanahorias, calabacín y judías verdes).

La metahemoglobinemia asociada a alimentos infantiles ricos en nitratos ha sido descrita frecuentemente. El consumo de puré de verduras conservado deficientemente es una causa potencial de metahemoglobinemia infantil adquirida. Los lactantes de menos de 6 meses de edad son particularmente susceptibles a padecer esta entidad.

Presentamos el caso de un lactante de 9 meses, traído al Servicio de Urgencias con cianosis central tras la ingesta de un puré de verduras preparado de forma casera y conservado en nevera durante más de 48 horas. El porcentaje de metahemoglobina determinado por cooximetría fue del 12,1%. El cuadro se resolvió completamente en 6 horas sin precisar tratamiento con azul de metileno.

**Palabras clave:** Cianosis; Metahemoglobinemia.

#### ABSTRACT

Methemoglobinemia is a rare cause of cyanosis in paediatric age due to the exposure to haemoglobin-oxidizing agents such as nitrates present in well water or vegetables (spinach, beets, carrots, courgette and green beans).

Methemoglobinemia associated with high-nitrate infant food has been reported frequently. Consumption of vegetable puree with an incorrect storage is a potential cause of acquired infantile methemoglobinemia. Infants younger than 6 months old are particularly susceptible to this condition. We report a case of a 9-month-old male infant who was brought to the paediatric emergency department with central cyanosis after eating a homemade mixed vegetable puree prepared in advance and stored in the refrigerator longer than 48 hours.

His methemoglobin level determined by cooximetry was 12.1%. After 6 hours, the syndrome was completely resolved without needing methylene blue treatment.

**Key words:** Cyanosis; Methemoglobinemia.

---

Correspondencia: María Cristina Puente Sánchez. C/ Sorolla nº 35. 3º D. Majadahonda. 28.220 Madrid  
Correo electrónico: atalayonda@yahoo.es

© 2008 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

## CASO CLÍNICO

### Presentación clínica

Lactante varón de 9 meses de edad, que estando previamente bien, inicia de forma aguda un cuadro de cianosis labial durante la ingesta de un puré de verdura. No presenta otra sintomatología acompañante. La familia no refiere crisis de atragantamiento previa ni cardiopatía conocida.

### Antecedentes personales

Episodios de urticaria de repetición en estudio. Dermatitis atópica.

### Antecedentes familiares

Sin interés clínico.

### Exploración física

Peso 9.380 g (p50) y talla 69 cm (p10-25). Afebril. TA 97/67. Saturación de oxígeno 88%. Buen estado general. Palidez cutáneo-mucosa, con intensa cianosis labial. Fontanela anterior normotensa. Taquipneico, sin signos de dificultad respiratoria. Taquicardia sinusal de 140 lpm. Auscultación cardiopulmonar normal. Resto de la exploración dentro de los límites de la normalidad.

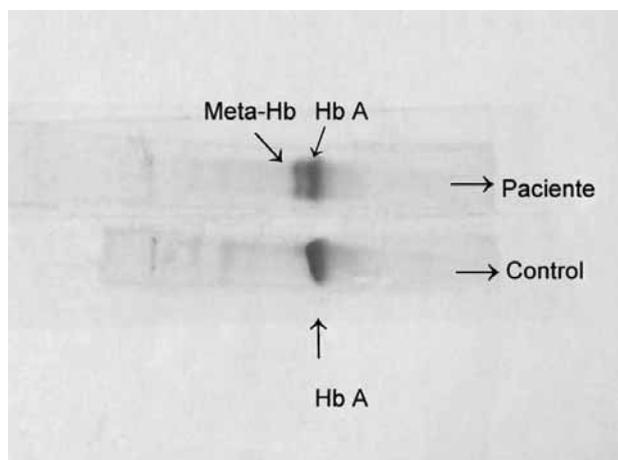
### Pruebas complementarias

- Hemograma, bioquímica con iones y estudio de coagulación normales.
- Gasometría venosa: pH 7.41; pCO<sub>2</sub> 36,3; pO<sub>2</sub> 45,2; bicarbonato 22,6 mmol/L; saturación de oxígeno 82%.
- Hemocultivo negativo.
- Rx tórax, ECG y ecocardiograma: normales.

### Evolución

Al ingreso se administra oxígeno con mascarilla al 60%, persistiendo la cianosis con saturación de oxígeno del 90% por pulsioximetría.

Tras descartar cardiopatía y neumopatía, y ante la sospecha clínica de metahemoglobinemia, se reinterroga a la madre sobre la composición y conservación del puré. La verdura utilizada había sido la acelga, y el puré se había mantenido tras su elaboración a temperatura ambiente durante más de 12 horas, permaneciendo posteriormente en nevera más de 48 horas.



**Figura 1.** Estudio electroforético de hemoglobinas, identificando en la muestra del paciente una banda anómala respecto al control, correspondiente a la metahemoglobina.

El diagnóstico se confirmó por cooximetría: FMetHb 12,1% (valores de referencia 0-1,5%). El estudio electroforético de hemoglobinas identificó en la muestra del paciente una banda anómala respecto al control, correspondiente a la metahemoglobina (Fig. 1).

El niño mantuvo en todo momento buen estado general. El cuadro evolucionó favorablemente sin requerir tratamiento farmacológico, hasta la completa resolución de la cianosis a las 6 horas del ingreso.

### COMENTARIOS

La cianosis central alude a un color azulado de la piel o de las mucosas. Es secundaria a un grado importante de desaturación arterial de oxígeno o a la presencia de hemoglobinas anormales, que impiden la adecuada unión del oxígeno a la hemoglobina. Para que la cianosis sea visible es necesario que los niveles de hemoglobina reducida sean superiores a 3 g/dl, o que los niveles de metahemoglobina en sangre sean superiores al 15% del total de hemoglobina. El diagnóstico diferencial del niño con cianosis central comprende, fundamentalmente, anomalías cardiopulmonares, neuromusculares o hematológicas (Tabla I).

La metahemoglobina es un derivado de la hemoglobina obtenido por la oxidación del hierro del grupo HEM, que se convierte en ión férrico, siendo incapaz de captar oxígeno.

TABLA I. CAUSAS DE CIANOSIS EN EL LACTANTE

- 
- Cardiopatías
  - Tumores cardíacos
  - Neuropatías
  - Fibrosis quística
  - Cuerpo extraño (atragantamiento)
  - Infecciones (VRS, tos ferina, sepsis, meningitis)
  - Metahemoglobinemia
  - Crisis epilépticas
  - Espasmos de sollozo
  - Reflujo gastroesofágico
  - Sucesos aparentemente letales
  - Intoxicaciones
  - Trastornos metabólicos (hipoglucemia, hipocalcemia)
  - Trastornos neuromusculares (botulismo)
- 

no y, por tanto, de transportarlo, originándose hipoxia hística. Los hematíes normales contienen menos del 1 % de metahemoglobina, ya que es reducida constantemente por la enzima NADH-metahemoglobina reductasa, con el citocromo b-5 como electrón transportador.

La metahemoglobinemia puede clasificarse según la etiología en congénita o secundaria a la acción oxidante inducida por ciertas sustancias (Tabla II). Para aclarar su etiología es preciso descartar episodios similares familiares y personales debidos a formas hereditarias (hemoglobinopatía, enzimopenias) y antecedentes de ingesta o exposición a productos oxidantes. Clínicamente se manifiesta con cianosis progresiva de tono gris pizarroso, de instauración rápida (30-60 minutos), más visible en mucosas, cara y extremidades, que se acentúa con el llanto y no responde a oxigenoterapia, unida a taquicardia y polipnea. A veces aparece anemia hemolítica y cuando la cifra de metahemoglobinemia es superior al 20%, policitemia compensadora. En los casos graves se llega a un estado de delirio, somnolencia o agitación psicomotriz, convulsiones y coma. Las concentraciones de metahemoglobina del 70% son letales.

El índice de sospecha debe establecerse ante un conjunto de datos clínicos evocadores: enfermo con cianosis gris-terrosa de comienzo agudo que no responde a la administración de oxígeno, sin evidencia de enfermedad respiratoria y con exploración cardiológica normal. Existen pruebas sencillas que pueden complementar la exploración: el aspecto de la muestra de sangre expuesta 15 minu-

TABLA II. CAUSAS DE METAHEMOGLOBINEMIA

---

#### Congénitas

- Déficit de NADH ferrocianuro reductasa (a. recesivo)
- Variantes de hemoglobina M (a. dominante)
- Deficiencia de citocromo b 5 reductasa (a. recesivo) y retraso mental

#### Adquiridas

- Enterógena transitoria (acidosis, intolerancia a proteínas de la leche de vaca y soja)
  - Oxidantes exógenos
  - Analgésicos (fenacetinas)
  - Anestésicos locales (benzocaína, lidocaína)
  - Antihipertensivos (nitroprusiato, hidralazina)
  - Antipalúdicos (primaquina, quinonas)
  - Procinéticos (metoclopramida)
  - Otros fármacos (vitamina K, sulfonas, sulfamidas, fenitoína, resorcinol, PAS, EDTA)
  - Desinfectantes (naftalina, permanganato potásico, aditivos alimentarios, herbicidas)
  - Anilinas (tintes de uso doméstico, tintas industriales, minas de lápiz, colorantes de marcadores, disolventes)
  - Nitritos/nitratos (espinacas poco cocidas, acelgas, remolacha, col, nabo, zanahorias en gran cantidad, agua de pozo contaminada, nitroglicerina, nitrito de amilo, subnitrito de bismuto)
- 

tos a la tensión de oxígeno ambiental es de color rojo oscuro (metahemoglobina > 10%) y al diluir la muestra con 4 ml de agua destilada y borboteo de oxígeno no vira al rojo brillante normal del testigo, sino que adquiere un color característico "marrón chocolate". La saturación de oxígeno medida por el pulsioxímetro puede ser falsamente normal y, por el contrario, la gasometría arterial objetiva una PO<sub>2</sub> normal o alta y disminución de la saturación de oxígeno.

El tratamiento está indicado en la metahemoglobinemia sintomática o cuando los niveles de metahemoglobina superan el 30%, y se basa en la administración de azul de metileno intravenoso, que actúa como antídoto específico convirtiendo la metahemoglobina en hemoglobina. La dosis es de 1-2 mg/kg (0,1-0,2 ml/kg de solución al 1%) en infusión lenta (5 minutos) y puede repetirse a los 30-60 minutos, vigilando la aparición de efectos adversos (náuseas, vómitos, mareo y cefalea). En casos graves está indicada la exanguinotransfusión.

## CONCLUSIONES

Ante una cianosis sin evidencia de causa cardiorrespiratoria, debe considerarse la metahemoglobinemia como principal sospecha diagnóstica y realizarse una cooximetría que confirme el diagnóstico. El conocimiento de esta entidad clínica evitará procedimientos diagnósticos y terapéuticos innecesarios.

Los lactantes pequeños son más susceptibles para padecer este cuadro por la baja actividad de la metahemoglobina reductasa y la predisposición a la oxidación de la hemoglobina F, por lo que alimentos con alto contenido en nitratos, como las acelgas, espinacas, col y remolacha no deben introducirse en la dieta del lactante hasta después del noveno mes por su potencial oxidante. La conservación deficiente o prolongada de verduras cocidas constituye un factor de riesgo metahemoglobinizante.

Pasados los primeros meses de vida, la causa más frecuente de metahemoglobinemia es la exposición a sustancias tóxicas, siendo necesaria una búsqueda rigurosa del tóxico para retirar la exposición.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mansouri A, Lurie AA. Concise review: Methemoglobinemia. *Am J Hematol* 1993; 42: 7-12.
2. Coleman, MD, Coleman, NA. Drug-induced methaemoglobinemia. Treatment issues. *Drug Saf* 1996; 14: 394-405.
3. Gibson Q. Introduction: congenital methemoglobinemia revisited. *Blood* 2002; 100: 3445-6.
4. Kross B, Ayebo A, Fuortes L. Methemoglobinemia: Nitrate toxicity in rural America. *Am Fam Physician* 1992; 46: 183-8.
5. Sinisterra S, Miravet E, Alfonso I, Soliz A. Methemoglobinemia in an infant receiving nitric oxide after the use of eutectic mixture of local anesthetic. *J Pediatr* 2002; 141: 285-6.
6. Bucarechi F, Miglioli L, Baracat EC, Madureira PR, Capitani EM, Vieira RJ. Acute dapsone exposure and methemoglobinemia in children: treatment with multiple doses of activated charcoal with or without the administration of methylene blue. *J Pediatr (Rio J)* 2000; 76: 290-4.
7. Gold NA, Bithoney WG. Methemoglobinemia due to ingestion of at most three pills of pyridium in a 2-year-old: case report and review. *J Emerg Med* 2003; 25: 143-8.
8. Herranz M, Clerigue N. Poisoning in children. Methaemoglobinemia. *An Sist Sanit Navar* 2003; 26 (Suppl. 1): 209-23.
9. Mandrell BN, McCormick JN. Dapsone-induced methemoglobinemia in pediatric oncology patients: case examples. *J Pediatr Oncol Nurs* 2001; 18: 224-8.