

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA



MARIO RAÚL MANCO CALDAS

TEODORIKEZ JIMÉNEZ RODRÍGUEZ

BLANCA GARCÍA LAREDO

CLARA MARÍA FERRÁNDEZ GARCÍA

ELBA KALMARNE SALINAS

MARIA TERESA FÁBREGA VALVERDE

ANTONIO JESÚS GARCÍA CARRASCO

SANDRA JIMÉNEZ REJÓN

Casos clínicos en Pediatría de Atención Primaria

©2014.
Cartagena. Murcia

ISBN : 978-84-606-5757-6
NºRegistro: 2015001418

Casos clínicos en Pediatría de Atención Primaria

Autores:

MARIO RAÚL MANCO CALDAS

Pediatra Servicio Murciano de Salud

Ex-Profesor Colaborador Honorario de la Facultad de Medicina de la Universidad de Murcia

TEODORIKEZ JIMÉNEZ RODRÍGUEZ

Pediatra Cartagena

Master en Endocrinología, Metabolismo y Nutrición Pediátrica del Hospital Vall d'Hebron Barcelona

BLANCA GARCÍA LAREDO

Pediatría Centro de Salud Pozo Estrecho. Cartagena

Ex-Coordinadora de Pediatría de Atención Primaria y Especializada del Área de Salud de Fuerteventura

CLARA MARÍA FERRÁNDEZ GARCÍA

Pediatra Centro de Salud Los Barreros, Cartagena

ELBA KALMARNE SALINAS

Pediatra Centro de Salud Virgen de la Caridad, Cartagena Este.

MARÍA TERESA FÁBREGA VALVERDE

Pediatra Centro de Salud La Unión, Murcia

ANTONIO JESÚS GARCÍA CARRASCO

Pediatría Centro de Salud La Unión, Murcia

SANDRA JIMÉNEZ REJÓN

Pediatría Centro de Salud La Unión, Murcia

AGRADECIMIENTOS

A los colegas **Juan David Gonzalez Rodríguez**, nefrólogo pediatra del Hospital Santa Lucía y a **David Gil Ortega**, gastroenterólogo pediatra del Hospital Virgen de Arrixaca, por sus valiosas sugerencias en la discusión de los casos clínicos de sus respectivas especialidades.

A la Dra. **Ruth L. Manrique Medina**, Técnica de Salud de la Unidad Docente Multiprofesional de Atención Familiar y Comunitaria Cartagena - Mar Menor, por su importante colaboración en la revisión del texto .

PRESENTACIÓN

La atención pediátrica en atención primaria constituye un desafío permanente que tenemos que afrontar diariamente con profesionalidad, rigor y empatía. La entrevista clínica nos permite recoger, analizar e interpretar los datos clínicos, formular un diagnóstico presuntivo e iniciar el proceso de toma de decisiones clínicas. En cada uno de estos pasos, la reflexión y la autoevaluación, nos permitirán reconocer los límites de nuestro propio conocimiento, mantener una mejora continua de la práctica y estimular la búsqueda del aprendizaje durante nuestra vida profesional.

La intención de este libro dirigida a los residentes de Pediatría y de Medicina de Familia, a los Médicos de Familia y Pediatras de Atención Primaria, es brindar una herramienta de reflexión y aprendizaje, para mejorar el quehacer pediátrico. El esquema de construcción del libro presentando una historia clínica resumida, y una discusión posterior para definir el diagnóstico, la evolución y tratamiento, no es novedoso. Existen dos precedentes cercanos y excelentes que han servido de modelo para este libro. El primero: “111 Casos Clínicos de Patología Pediátrica, Manejo Práctico” de los editores J.L. Pérez Navero, I. Ibarra de la Rosa, R. Camino León, y el segundo “Urgencias Graves en el Niño Grave” de J. Casado Flores y Ana Serrano. Ambos basados más en el niño que llega a urgencias de un hospital de referencia terciario. El enfoque planteado aquí es más bien, el de mostrar una selección de historias sucintas de pacientes evaluados en su gran mayoría en atención primaria, con diagnósticos finales que cubren diversas patologías pediátricas.

Esperamos que la ilusión y el esfuerzo plasmados en este texto, logren nuestro objetivo de ayudar a todos aquellos que atendemos niños a mejorar la capacidad de autocrítica para seguir embarcados en el viaje sin fin de la búsqueda del aprendizaje y la excelencia.

LOS AUTORES

*"A todos los que mantienen la inquietud por el estudio
y la investigación de las enfermedades infantiles
porque con su esfuerzo contribuyen
a mejorar el ejercicio diario de la pediatría "*

ÍNDICE

ADOPCIÓN

NIÑA DE 2 AÑOS ADOPTADA DE ÁFRICA Y CON DIARREA RECURRENTE1

APNEA

LACTANTE DE 45 DÍAS CON EPISODIOS DE APNEAS..... 5

CEFALEA

NIÑA de 4 AÑOS CON CEFALEA OCCIPITAL9

NIÑA DE 7 AÑOS CON CEFALEA Y FIEBRE 13

CISTINURIA

LACTANTE DE 6 MESES CON CISTINURIA PERSISTENTE 16

CORDÓN UMBILICAL

LACTANTE DE 1 MES CON RETARDO DE CAÍDA DEL CORDÓN20

CUERPOS EXTRAÑOS

LACTANTE DE 10 MESES CON INGESTA DE HORQUILLA DE PELO..... 24

NIÑO DE 4 AÑOS CON INGESTA DE MONEDA26

DERMATOLOGÍA

NIÑA DE 10 AÑOS CON PÁPULAS HIPERQUERATÓSICAS28

NIÑA DE 5 AÑOS CON ERUPCIÓN TORÁCICA EN CINTURÓN30

LACTANTE DE 40 DÍAS CON URTICARIA POST INGESTA DE FÓRMULA
LÁCTEA..... 32

LACTANTE DE 5 MESES CON PLACA ALOPÉCICA EN CUERO CABELLUDO 35

NIÑO DE 7 AÑOS CON MÁCULAS ACRÓMICAS EN PIERNAS..... 38

NIÑA DE 7 AÑOS CON PLACAS ERITEMATOSAS EN PIERNAS..... 40

NIÑA DE 13 AÑOS CON ÚLCERA LABIAL DE 3 MESES DE EVOLUCIÓN.....43

NIÑO DE 4 AÑOS CON MANCHAS CAFÉ CON LECHE 46

DISFONÍA

NIÑO DE 12 AÑOS CON DISFONÍA50

DOLOR ABDOMINAL

NIÑA DE 10 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL AGUDO	52
NIÑO DE 6 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE	56
NIÑA DE 3 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL Y DIARREAS DE 3 MESES DE EVOLUCIÓN.....	59
NIÑA DE 12 AÑOS CON DOLOR EN HEMIABDOMEN DERECHO	64

EMESIS

LACTANTE DE 6 SEMANAS CON VÓMITOS E IRRITABILIDAD	67
LACTANTE DE 1 MES CON VÓMITOS EN PROYECTIL	73

ENDOCRINOLOGÍA

NIÑA DE 13 AÑOS CON SOBREPESO Y ACANTOSIS NIGRICANS	75
NIÑO DE 16 MESES CON DEFORMIDADES ÓSEAS.....	78
NIÑO DE 11 AÑOS CON SOBREPESO Y ALTERACIÓN DE LA TOLERANCIA A LA GLUCOSA.....	83
NIÑO DE 11 AÑOS CON GINECOMASTIA BILATERAL	88

FALLO TERAPEÚTICO

NIÑO DE 10 AÑOS CON CRISIS ASMÁTICA SIN RESPUESTA AL TRATAMIENTO	91
--	----

FIEBRE

LACTANTE DE 2 MESES CON FIEBRE Y NEUTROPENIA	94
NIÑO DE 3 AÑOS CON FIEBRE Y TOS EMETIZANTE.....	98
NIÑO DE 2 AÑOS Y 3 MESES CON FIEBRE Y EXANTEMA	105

GONALGIA

NIÑA DE 9 AÑOS CON GONALGIA BILATERAL DE 6 MESES.....	108
NIÑA DE 12 AÑOS CON GONALGIA RECURRENTE.....	112
NIÑO DE 10 AÑOS CON GONALGIA IZQUIERDA DE 1 MES DE DURACIÓN.....	114
NIÑO DE 11 AÑOS CON GONALGIA IZQUIERDA DE 5 SEMANAS DE EVOLUCIÓN.....	116

HEMORRAGIA DIGESTIVA

NIÑA DE 4 AÑOS CON RECTORRAGIA INTERMITENTE.....	122
LACTANTE DE 6 MESES CON DIARREA DISENTÉRICA.....	126

MACROCEFALIA

LACTANTE DE 6 MESES CON AUMENTO DEL PERÍMETRO CRANEAL	128
NIÑA DE 4 MESES CON MACROCEFALIA Y NISTAGMUS	131

NEFROLOGÍA

NIÑO DE 6 AÑOS CON AGENESIA RENAL IZQUIERDA	134
NIÑA DE 3 AÑOS CON DISURIA Y HEMATURIA	138

OPISTÓTONOS

NIÑA DE 1 AÑO 9 MESES CON IRRITABILIDAD Y OPISTÓTONOS	140
---	-----

PÚRPURA

NIÑO DE 2 AÑOS CON PÚRPURA GENERALIZADA.....	144
NIÑA DE 5 AÑOS CON PÚRPURA Y ARTRALGIAS.....	147

SIBILANCIAS

LACTANTE DE 1 MES CON SIBILANCIAS Y CONTACTO TUBERCULOSO	150
--	-----

SUEÑO

NIÑA DE 5 AÑOS CON APNEAS DEL SUEÑO	154
NIÑO DE 6 AÑOS CON DESPERTAR NOCTURNO	157

TRAUMATISMO CRANEAL

NIÑA DE 1 AÑO CON TRAUMATISMO CRANEAL INAPARENTE.....	160
---	-----

TRAUMATOLOGÍA

NIÑA DE 12 AÑOS CON COXALGIA AGUDA.....	163
NIÑA DE 2 AÑOS CON COJERA POSTRAUMÁTICA	167
NIÑO DE 10 AÑOS CON TALALGIA BILATERAL.....	169
NIÑO DE 6 AÑOS CON TUMORACIÓN INTRAÓSEA.....	172
NIÑA DE 7 AÑOS CON TUMORACIÓN POPLÍTEA	175
NIÑA DE 10 AÑOS CON BULTOMA EN PIERNA IZQUIERDA	177

TUMORACIÓN

LACTANTE DE 1 MES CON TUMORACIÓN PERIANAL NO DOLOROSA.....	181
LACTANTE DE 4 MESES CON TUMORACIÓN PERIORBITARIA.....	183

NIÑA DE 2 AÑOS ADOPTADA DE ÁFRICA Y CON DIARREA RECURRENTE

CASO CLÍNICO

Niña adoptada de 2 años procedente de Etiopía y con diarrea recurrente.

Antecedentes

Madre biológica fallecida, se desconoce el motivo. Padre biológico la entregó a un orfanato de donde fue adoptada.

Evaluación a los 40 días de vida según consta en certificado médico: peso 3,7 kg, talla 48 cm; perímetro cefálico 39 cm, exploración sin alteraciones.

Analítica: Hb 12 g/dl, Grupo sanguíneo O positivo. HIV PCR: negativo. VDRL: no reactivo. HCV: negativo, HBsAg: negativo.

Exploración actual

Peso 11,5kg (p25); talla 83,5 cm (p10-25); perímetro cefálico: 48,5 cm (p25-50) Sin hallazgos patológicos.

Exámenes complementarios

Hematíes 4.3×10^6 /L, Hb 11 g/dl, Hcto 34%, VCM 79,4 fL, HCM 25,6 pg, CHCM 32,2 g/dl, índice distribución de los eritrocitos 15,2, plaquetas 456×10^6 /L, leucocitos 7.56×10^3 /L. Neutrófilos 21%, linfocitos 62%, monocitos 8%, eosinófilos 8%, basófilos 1%. VSG 28 mm/h.

Glucosa 76mg/dl, urea 40 mg/dl, creatinina 0,30 mg/dl, proteínas totales 7,9 g/dl, bilirrubina total 0,15 mg/dl, colesterol 171 mg/dl, triglicéridos 66 mg/dl, GOT 30 U/L, GPT 17 U/L, fosfatasa alcalina 277 U/L, hierro sérico 50 mg/dl.

Anticuerpos IgM ANTI-VHA negativo, antígeno de superficie HB negativo, anticuerpo Anti-HB core negativos, anticuerpos anti-hepatitis C negativos, serología de VIH y toxoplasmosis: negativos.

Estudio parasitológico en heces (3 muestras) se observan quistes de *Giardia lamblia*. Gota gruesa: no se observan parásitos de *Plasmodium sp*, ni microfiliarias. Antígeno de

malaria negativo. No se encontraron huevos de *Schistosoma hematobium* en orina

EVOLUCIÓN

Se indicó sulfato ferroso y se inició tratamiento con metronidazol a 15/mg/día durante 7 días. La investigación de parásitos en heces posterior al tratamiento resultó negativa.

La infección por *Giardia lamblia* es una parasitosis:

- Autolimitada en todos los casos, no requiere tratamiento.
- Sólo puede tratarse con metronidazol.
- Únicamente se trata si el niño presenta síntomas de malabsorción intestinal.
- Debe investigarse en muestra fecal al igual que otros parásitos en todo niño adoptado en el extranjero.

La giardiasis es una enfermedad parasitaria causada por el protozoo *Giardia lamblia*, se considera el protozoo gastrointestinal que más frecuentemente afecta a humanos. Presenta una distribución mundial y está caracterizada por cuadros enterales agudos y crónicos. Es autolimitada en un porcentaje de los casos aunque en otros puede durar semanas o meses en ausencia de tratamiento. Puede tratarse con metronidazol aunque también se ha empleado con éxito tinidazol y secnidazol. La giardiasis se debe investigar al igual que otras parasitosis en todo niño adoptado en el extranjero. (d) Respuesta correcta.

GIARDIASIS

GENERALIDADES

La giardiasis es una enfermedad parasitaria causada por el protozoo *Giardia lamblia*, se considera el protozoo gastrointestinal que más frecuentemente afecta a humanos. Su

prevalencia en países industrializados oscila entre 2-7%, en los países en vías de desarrollo y regiones tropicales puede afectar al 40% de la población. Presenta una distribución mundial que va desde los trópicos hasta el Ártico.

Mecanismos de transmisión y ciclo biológico

La transmisión es por vía fecal-oral al ingerir los quistes del parásito que pueden encontrarse en materia fecal diseminada en el ambiente como consecuencia directa de defecación en el suelo, consumo de alimentos mal lavados que han sido regados con aguas contaminadas, ingestión directa en contactos homosexuales (felatio y anolinguo), ingesta de alimentos contaminados por vectores mecánicos (artrópodos, cucarachas), alimentos contaminados por heces de castor o perros que funcionan como reservorios potenciales de la infección para el humano.

Al ser ingeridos los quistes sufren un proceso de desenquistamiento que se inicia en el estómago y termina en el duodeno con la formación de los trofozoítos los cuales permanecerán en el borde en cepillo de los dos tercios superiores del intestino delgado, aunque también pueden llegar a localizarse en intestino grueso y vesícula biliar.

Por razones desconocidas algunos trofozoítos se desprenden del borde en cepillo, y en las porciones distales del íleon o en el colon reinician su transformación a quistes (fase de enquistamiento) que finalmente termina con la excreción de nuevos quistes (forma infectante) en las heces. Los quistes van a sobrevivir en el exterior del huésped lo que los hace susceptibles a ser ingeridos de nuevo por otro huésped para reiniciar su ciclo biológico

Clínica

Se estima que cerca del 60% de las giardiasis cursan en forma asintomática, presentación predominante en áreas endémicas donde las reinfecciones son frecuentes. El período de incubación varía de

3 a 45 días y puede manifestarse como enteritis aguda (autolimitada), diarrea crónica, malabsorción con esteatorrea y pérdida de peso. Las manifestaciones extraintestinales abarcan dermatitis urticariformes acompañadas de eosinofilia, *rash* maculopapular eritematoso, edema alérgico solitario de Quincke, linfocitosis infecciosa, así como manifestaciones de tipo respiratorio.

Diagnóstico

Se debe considerar en todo pacientes con diarrea aguda, persistente, intermitente o con antecedentes de viajes a zonas endémicas. El diagnóstico se hace con la identificación de quistes y ocasionalmente trofozoítos en heces de tres muestras seriadas por lo intermitente de la excreción.

En pacientes con diarrea crónica y malabsorción con exámenes de heces negativos se puede estudiar el contenido gastroduodenal por aspirado o biopsia obtenidos a través de endoscopia digestiva superior.

Actualmente se pueden detectar antígenos del parásito en muestras fecales para hacer el diagnóstico, con buenos niveles de sensibilidad y especificidad.

Otros métodos diagnóstico empleados son los serológicos que no han mostrado seguridad diagnóstica y la amplificación del genoma de *G. lamblia* por PCR que resulta muy costoso.

Tratamiento

Los nitroimidazoles son la droga de elección, se ha empleado metronidazol, tinidazol y secnidazol, siendo los dos primeros los de mayor efectividad in vitro.

Las dosis empleadas son: metronidazol 15mg/kg/día en tres tomas por 5-10 días; tinidazol en dosis única a 50 mg/kg/día y secnidazol 30 mg/kg/día, también en dosis única.

De estas drogas los efectos secundarios más frecuentes son: sabor metálico, náuseas, vómitos, cefaleas, erupción cutánea, leucopenia, trombocitopenia, orinas oscuras, neuropatía periférica en tratamientos prolongados, mareos, ataxia, tromboflebitis, pancreatitis.

Conducta médica ante una adopción

La adopción ha aumentado en España en los últimos años. Se considera que todos los niños adoptados han estado expuestos a diferentes factores de riesgos sociales y sanitarios, los cuales pueden dejar huella en la salud del niño y es el médico quien debe determinar si esas huellas existen en forma de patologías e iniciar el tratamiento adecuado para éstas.

Más del 25% de estos niños presentan: talla baja, ferropenia con o sin anemia, problemas dermatológicos leves, problemas adaptativos de la alimentación y del sueño, ausencia de inmunizaciones, inmunizaciones incompletas o inefectivas (ausencia de anticuerpos protectores), parasitosis intestinales e infecciones del aparato respiratorio, digestivo y otorrinolaringológicas.

Otros problemas menos frecuentes son el retraso psicomotor leve, desnutrición,

trastornos de conducta, problemas bucodentales, inexactitud de la edad cronológica, infección tuberculosa, eosinofilia, infección por virus de hepatitis b, hemoglobinopatías, raquitismo, trastornos de origen prenatal, etc.

En general más del 90% de los problemas son leves y reversibles a corto o medio plazo, 5% reversibles a largo plazo y 5 % con secuelas o irreversibles.

Al llegar a España deben recibir una primera evaluación médica, preferentemente los primeros 15 días, a menos que no sea posible como consecuencia de alguna enfermedad. En esta evaluación se debe recopilar toda la información pertinente al niño, hacer una adecuada exploración física y realizar las pruebas de cribado de acuerdo al Consenso en Adopción Internacional de la Coordinadora de Asociaciones en Defensa de la Adopción y el Acogimiento (CORA), publicada en el año 2009, haciendo la distinción entre las recomendaciones básicas para todos los niños y la evaluación médica específica para algunos de ellos, dependiendo del país de origen, informes médicos previos, hallazgos a la exploración o alteraciones analíticas.

EVALUACIÓN MÉDICA ESPECÍFICA RECOMENDADA A TODOS LOS NIÑOS ADOPTADOS EN EL EXTRANJERO

Evaluación física completa, del crecimiento y estado de nutrición	Serología VIH (anti-VIH 1 y 2)
Evaluación del desarrollo psimocotor, de la visión y audición	Serología hepatitis B (HBsAg, anti-HBs, anti-HBc Ig G total), serología hepatitis C (anti-HCV)
Evaluación de signos de maltrato	Serología sífilis (RPR y/o VDRL)
Evaluación del certificado oficial de inmunizaciones	Prueba de tuberculina (Mantoux)
Hemograma, hierro, transferrina y ferritina séricos	Cribado de raquitismo (fosfatasa alcalina, calcio, fósforo)
Bioquímica elemental	Parásitos en heces (3 muestras)

EVALUACIÓN MÉDICA BÁSICA RECOMENDADA A ALGUNOS NIÑOS ADOPTADOS EN EL EXTRANJERO

Evaluación de la dentición, desarrollo puberal y de la edad cronológica	Cribado endocrino-metabólico (hipotiroidismo, fenilcetonuria, etc)
Estudio de hemoglobinopatías: talasemias, drepanocitosis, otras hemoglobinopatías	Función tiroidea (T4 total, T4 libre, TSH)
Glucosa 6-fosfato- deshidrogenasa	Estudio de paludismo (gota gruesa y frotis de sangre periférica)
Bioquímica, sedimento de orina y cultivo	Investigación de citomegalovirus, toxoplasmosis, rubéola, hepatitis A
Coproactivo	Serología de enfermedad de Chagas

El seguimiento de estos pacientes debe ser a largo plazo y coordinado por el pediatra. Para evaluar la evolución del crecimiento pueden usarse las tablas españolas de crecimiento o las publicadas por la OMS. El desarrollo psicomotor debe ser objetivado usando las escalas Denver 2 o el test de Haizea-Llevant, si se evidencia retraso debe derivarse de inmediato para iniciar estimulación temprana.

En relación a las vacunas se pueden aplicar dos estrategias: o bien vacunar sistemáticamente en función de la edad sin considerar los registros previos o realizar cribado serológico y decidir cuáles colocar.

El psicólogo debe estar siempre incluido en el equipo de atención de estos pacientes porque es quien va a orientar y tratar los problemas psicosociales para lograr una adaptación a su nuevo estilo de vida.

DIAGNÓSTICO FINAL

Niña adoptada con giardiasis y ferropenia

Bibliografía

1. Alcaraz MJ. Giardiasis y Giardiasis. Servicio de Microbiología del Hospital Universitario Doctor Peset Aleixandre, Valencia s/f.
2. Alvarez A. Precisiones al tratamiento de la giardiasis. Medicina General 2001; 34: 417-418
3. Grupo de desarrollo de la Guía CORA, Consenso en adopción internacional. Extracto de la Guía CORA para pediatras y otros profesionales de la salud Rev Pediatr Aten Primaria 2009; 11(Supl 17):s339-348.
4. Hernández A, Nuñez A, Cortés A, Oliván G, Lirio I, de Aranzábal M y otros. "Consenso en adopción internacional. Guía para pediatras y otros profesionales sanitarios". Resumen estructurado. Rev Pediatr Aten Primaria 2006; 8 (Supl 2):s41-53.
5. Vázquez Tsuji O, Campos Rivera T. Giardiasis. La parasitosis más frecuente a nivel mundial. Revista del Centro de Investigación. Universidad La Salle 2009; 8: 75-90.

LACTANTE DE 45 DÍAS CON EPISODIOS DE APNEAS

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 45 días con sintomatología catarral de una semana. De duración, que presenta desde hace 3 días, tos en accesos que se siguen de rubefacción facial, por lo que se le indicó dextrometorfano. Hace 30 minutos episodio de apnea con palidez cutánea y cianosis labial, por lo que el padre realiza reanimación boca a boca, con posterior recuperación de la respiración. Durante su estancia en urgencias ha presentado 2-3 episodios de apneas sin accesos de tos previo, que se siguen de bradicardia

ANTECEDENTES PERSONALES:

Gestación controlada, con amenaza de parto prematuro en la semana 33 tratada con atosiban y maduración pulmonar con corticoides. Serología inmune a rubéola, toxoplasma, lúes VIH y VHB negativo. Cesárea urgente, por cesáreas previas, a las 33 semanas de gestación. Ápgar 9/4. Reanimación Tipo III. Ingresa en neonatología tras presentar episodio de cianosis con desaturación que precisa ventilación con presión positiva y posterior intubación orotraqueal, con conexión a ventilación mecánica convencional y posteriormente a alta frecuencia (durante 5 días), siendo alta a los 12 días de vida con los diagnósticos de: hipertensión pulmonar persistente del R.N, R.N pretérmino de bajo peso (2400 g) adecuado a su edad gestacional, Enfermedad de membrana hialina grado III, ductus arterioso permeable cerrado espontáneamente y atelectasia izquierda. Alimentación con lactancia artificial. Calendario vacunal aún no iniciado. Pendiente de revisión en consultas de neonatología y realización de fondo de ojo y potenciales evocados auditivos

ANTECEDENTES FAMILIARES

No relevantes.

EXPLORACIÓN FÍSICA AL INGRESO

Peso: 3300 g(p50-75), Longitud 51 cm(p 90), PC 35 cm(p75), FC 147 lpm, FR 39 rpm, Saturación 100% Buen estado general. Buena coloración, hidratación y perfusión. No exantemas ni petequias. No dificultad respiratoria. AP: Buena ventilación bilateral, con algunos ruidos transmitidos de vías altas. Auscultación cardiaca: normal. Abdomen blando y depresible, no doloroso, no se palpan masas ni visceromegalias ORL: normal. Neurológico: fontanela anterior normotensa de 2 x 2 cm. Buena actividad espontánea. Reactiva a estímulos. Tono y fuerza normales. Genitales externos normales.

¿Qué diagnósticos plantearía en este momento?

- Apnea persistente de la prematuridad
- Bronquiolitis
- Tos ferina

En algunos neonatos, especialmente los nacidos con menos 28 sem.de gestación, los episodios de apnea pueden persistir hasta las 37 semanas. Sin embargo los 2 procesos respiratorios más frecuentes, en un lactante menor con apnea son la bronquiolitis y la tos ferina. (b) y (c)

Respuestas correctas

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:

Hemograma: 9400 leucocitos/mm³ (42%N, 51%L, 6%M), Hb 9.7 gr/dl, Hcto 28%, plaquetas 665000. Bioquímica: glucosa, iones, urea y creatinina normales. PCR < 0.3 mg/dl. Gasometría capilar: pH

7,25, pCO₂ 64 mm HG, HCO⁻: 27.6 mmol/l, EB 0.1 mmol/l, láctico 1.3 mmol/l. Radiografía de tórax: Infiltrado intersticial bilateral. Determinación antigénica de VRS, influenza A y B: negativos. Hemocultivo: ausencia de crecimiento. Coprocultivo y determinación antigénica de rotavirus y adenovirus en heces: negativo. PCR *Bordetella pertussis*: positivo

EVOLUCIÓN

A su ingreso presenta dos episodios de apnea con palidez facial, cianosis labial y bradicardia que precisan de estimulación, por lo que se traslada a UCIN para instaurar soporte respiratorio con CPAP nasal, a pesar de la cual continua realizando apneas por lo que se pasa a CMV nasal a las 48 horas y se instaura tratamiento empírico con azitromicina y cefotaxima ante la sospecha de síndrome pertusosoide y la posibilidad de coinfección respiratoria, ante la existencia de infiltrado intersticial bilateral. Tras retirada de soporte respiratorio evoluciona de forma favorable, con disminución progresiva de los accesos de tos y de los episodios de desaturación asociados a los mismos, que requieren estimulación. Al alta buena tolerancia oral, con adecuada ganancia ponderal (peso al alta 3420 gr) y escasos accesos de tos, que no precisan de estimulación para su recuperación.

TOS FERINA

La tos ferina o pertusis es una infección del tracto respiratorio que lleva a episodios de tos paroxística que típicamente culminan con un estridor inspiratorio. Aún con la introducción de la vacunación en 1940, la tos ferina continúa siendo un problema de salud pública en la población pediátrica y adulta, con un incremento sustancial entre las personas de 10 a 19 años.

EPIDEMIOLOGÍA

Se estima que entre 13 a 20% de adolescentes y adultos con tos mayor a 6 días tienen infección por *Bordetella pertussis*. A pesar de este incremento en casos reportados entre adultos y adolescentes, la incidencia de tos ferina permanece elevada en lactantes <6 meses. La mayoría de hospitalizaciones y casi todas las muertes de pertusis ocurren en este grupo etario. En EEUU el 2008, la incidencia de pertusis en menores de 6 meses fue 79 por 100,000.

Las muertes secundarias a pertusis ocurren en lactantes menores, con un 98% registradas en el 2005. En lactantes menores de 2 meses de edad, la tasa de mortalidad es del 1%. En lactantes de 2-11 meses de edad, la tasa de mortalidad es del 0.5%.

ETIOLOGÍA

La pertusis es causada por la *Bordetella pertussis*, un cocobacilo gram negativo. Los humanos son los únicos hospederos. La *B.pertussis* es un patógeno extremadamente contagioso: las tasas de ataque son tan altas como 100%, en individuos susceptibles expuestos a las gotas de aerosol en un rango cercano.

HALLAZGOS CLÍNICOS

La enfermedad se presenta con un amplio rango de manifestaciones clínicas, dependiendo de muchos factores tales como la edad del paciente, el estado vacunal y la presencia de condiciones comórbidas o coinfecciones.

Clásicamente se ha dividido en tres estadios: catarral, paroxística y convaleciente. El período de incubación es de 7-10 días, con un rango de 5-21 días. El primer período, el catarral, incluye síntomas leves del tracto respiratorio superior similares a un resfriado común: congestión nasal y ocular, febrícula y una tos ocasional y leve.

En la fase paroxística los síntomas progresan, con episodios repetidos de tos paroxística durante la fase espiratoria, seguidos luego por un estridor inspiratorio (“gallo”). Frecuentemente los paroxismos de tos son seguidos por emesis o laxitud generalizada.

Esta fase puede durar 2-6 semanas. A medida que la enfermedad avanza al estadio de convalecencia, los síntomas gradualmente mejoran en semanas o meses.

PRESENTACIÓN ATÍPICA EN LACTANTES MENORES. Los lactantes menores frecuentemente no presentan los típicos paroxismos de tos y el estridor inspiratorio posterior. Los padres o cuidadores reportan síntomas como náuseas, respiración jadeante o entrecortada, asfixia o síntomas consistentes con un evento agudo amenazante de la vida.

Síntomas posteriores que deben aumentar la preocupación para pertusis incluyen episodios de apnea, cianosis y emesis posterior a la tos. En efecto, los lactantes menores pueden estar demasiado débiles para presentar tos y solo exhibir apnea como una manifestación clínica de infección por pertusis.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los patógenos respiratorios virales, especialmente adenovirus y virus sincital respiratorio pueden simular una infección por pertusis, especialmente en menores de 2 meses.

Agentes bacterianos como *Bordetella parapertussis*, *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia spp* frecuentemente causan tos prolongada en forma similar a la pertusis.

Causas no infecciosas de tos prolongada incluyen: aspiración de cuerpo extraño, tos cardiogénica, enfermedad reactiva de la vía aérea, fibrosis quística y anomalías congénitas de la vía aérea.

COMPLICACIONES

Los accesos de tos paroxística pueden resultar en presiones elevadas intratorácicas e intraabdominales que pueden ocasionar hemorragias conjuntivales y de esclera, petequias corporales en la parte superior, epistaxis e incontinenia urinaria. Menos frecuentemente pueden ocurrir neumotórax, enfisema subcutáneo, hernias umbilicales e inguinales y hemorragia retiniana.

En lactantes, la pertusis severa está frecuentemente marcada por episodios de apnea y bradicardia, que pueden ser secundarias a la toxina producida por la bacteria. Complicaciones neurológicas son raras e incluyen convulsiones, encefalopatía hipóxica y en casos raros hemorragia subdural.

La neumonía es una de las más frecuentes complicaciones, ocurriendo en 22% de lactantes. La neumonía puede ser primaria o debida a una coinfección secundaria con otra bacteria respiratoria.

DIAGNÓSTICO

Las infección por *B. pertussis* pueden tener una presentación clínica variada y el diagnóstico diferencial para la tos puede ser muy amplio. La radiografía y la analítica de laboratorio inicial, se emplean para descartar otros procesos y complicaciones. El diagnóstico específico es importante para la salud pública y las medidas de seguimiento.

La linfocitosis no es ni sensitiva ni específica. Una linfocitosis absoluta está frecuentemente presente en lactantes mayores y niños, pero típicamente no se encuentra en lactantes menores de 6 meses.

Los hallazgos radiográficos son variables. Casos no complicados pueden demostrar cambios menores como edema intersticial, atelectasia, engrosamiento peribronquial.

La presencia de consolidación sugeriría infección bacteriana secundaria.

Dada la sensibilidad del cultivo, que puede ser tan baja como 15-45%, la reacción en cadena de la polimerasa (RCP) es el test diagnóstico actualmente recomendado, con una sensibilidad del 70-99% y una especificidad del 86 al 100%.

TRATAMIENTO

Después que la tos se ha establecido, los antimicrobianos no tienen efectos discernibles sobre la enfermedad. El principal beneficio del tratamiento antibiótico en este estadio es la rápida eliminación del organismo de la nasofaringe, que disminuye la posibilidad de transmisión del patógeno.

Los macrólidos son el fármaco de elección. Históricamente, la eritromicina fue recomendada como de primera elección, sin embargo ha sido suplantada por azitromicina y claritromicina, basadas en su eficacia, facilidad de dosificación y adherencia. La azitromicina tiende a ser el tratamiento más popular, debido a su régimen corto de 5 días y a la única toma diaria. Para pacientes que no pueden tomar macrólidos, la CDC recomienda el uso de trimetoprim-sulfametoxazol, como un agente alternativo.

Además del tratamiento antibiótico, los cuidados de soporte son esenciales para el manejo de la pertusis, especialmente en lactantes. Tales estrategias incluyen aire humidificado, oxígeno suplementario, succión de secreciones y soporte nutricional.

El uso de antitusivos y supresores opiáceos de la tos como codeína, no están recomendados para lactantes y niños pequeños.

MANEJO Y TRATAMIENTO DE LACTANTES MENORES

El primer paso para un apropiado manejo de la pertusis en este grupo de edad es tener el apropiado índice de sospecha de la enfermedad. La Academia Americana de Pediatría recomienda que todos los lactantes menores con un diagnóstico posible de pertusis sean tratados inmediatamente con azitromicina sin esperar la confirmación por cultivo o RCP.

Los niños mayores con comorbilidades asociadas con dificultad respiratoria, neumonía, intolerancia oral, u otras complicaciones deben ser hospitalizados. En caso de pertusis severa complicada por apnea, dificultad respiratoria o neumonía, es más apropiada la admisión en cuidados intensivos.

IMPLICACIONES DE SALUD PÚBLICA

En los familiares y contactos cercanos se recomienda la administración de profilaxis post exposición. El tratamiento profiláctico debe ser dado dentro de los 21 días de inicio de la tos en el caso índice, independientemente de la edad y estado de vacunación del individuo expuesto.

DIAGNÓSTICO FINAL

Tos ferina

Bibliografía

1. Marconi GP, Ross LA, Nager AL. An upsurge in pertussis epidemiology and trends *Pediatr Emer Care* 2012;28(3): 215-219.
2. Moreno Pérez D, Baquero-Artigao F, Rodrigo C. Tos ferina: tratamiento y prevención *An Pediatr Contin*;2008;6(1):45-9.
3. Teng MS, Wang NE Whooping cough: management and diagnosis of pertussis. *Pediatric Emergency Medicine Reports* 2011;16(3)29-39

NIÑA DE 4 AÑOS CON CEFALEA OCCIPITAL

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años 9 meses con cefalea de predominio occipital de 1 mes de evolución, que se ha hecho más frecuente. Durante ese tiempo ha sido evaluada en una ocasión en urgencias pediátricas y en la consulta de pediatría asignada sin encontrarse nada relevante al examen clínico, indicándose ibuprofeno condicional.

Hace 3 días episodio momentáneo de dificultad en las manos. Hoy se añade anormalidad en la marcha

ANTECEDENTES:

Personales: No alergias. Otitis y Amigdalitis de repetición.

Familiares: Padre con migraña

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente y orientada. Perímetro cefálico 52 cm (percentil50). Fondo de ojo con elevación de papila bilateral. Marcha con aumento de la base de sustentación y tendencia a caerse hacia la izquierda .Resto de la exploración normal

¿Cuáles son a su juicio los signos y síntomas de alarma compatibles con cefalea secundaria en esta niña?

- Edema de papilas
- Ataxia
- La edad

La cefalea recurrente en niños menores de 3 años tiene mayor posibilidad de ser secundaria.

Los signos evidentes de edema de papilas y ataxia, indican hipertensión craneana y signos de focalización, compatibles

conmasa tumoral.(a) y (b) Respuestas correctas

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: normal.

RM cerebral: Tumoraación en fosa posterior sólido-quística, de tamaño global de 4.3 x 4.6 x 3.8 cm (AP x T x L).con afectación de vermis y hemisferio cerebeloso derecho, que condiciona colapso de IV ventrículo y leve dilatación de astas temporales como signo de hidrocefalia incipiente (Fig. 1 y 2) La opción diagnóstica más probable es el astrocitoma. No evidencia de realce leptomeníngeo en columna.



Figura 1. Astrocitoma (corte sagital)



Figura 2 Astrocitoma (corte axial)

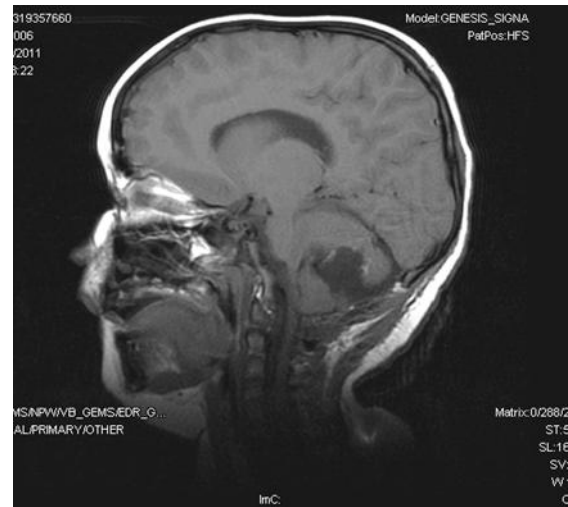


Figura 4. Post cirugía (corte axial)

TRATAMIENTO

A las 48h se realiza cirugía con exéresis total del tumor. La anatomía patológica es compatible con un Astrocitoma de bajo grado (II OMS), pendiente de filiación definitiva.

Se realizó RM 48 horas después de la cirugía, sin evidencia de resto tumoral macroscópico.(Fig. 3 y 4)



Figura 3. Post cirugía (corte coronal)

Evolución favorable, luego de 1 año no recidiva de la tumoración

TUMORES CEREBRALES EN NIÑOS

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) suponen el segundo conjunto de neoplasias más frecuentes en niños, solo superado por los tumores de tipo hematológico.

Cada año se registran en España unos 1500 casos nuevos de cáncer en menores de 15 años. De ellos, del 15 al 20% corresponden a tumores del sistema nervioso central.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia anual de tumores del SNC en niños es de 2 a 5 por 100 000. En los niños predominan los tumores infratentoriales (55%) sobre los supratentoriales (45%) excepto en lactantes, en los que prevalecen los supratentoriales.

La incidencia de tumores cerebrales tiene un pico en la primera década de la vida, para después disminuir hasta un segundo pico al final de la edad adulta.

En los pacientes con edad menor o igual a 5 años predominan los tumores de estirpe glial, como son el astrocitoma de bajo grado y el endimoma. En los mayores de 5 años,

hay un predominio del meduloblastoma, además de un aumento en los tumores gliales de alto grado.

CLÍNICA

El diagnóstico de tumor cerebral puede ser muy difícil en los niños, especialmente en los más pequeños incapaces de referir sus síntomas. La clínica puede ser tan sutil que pase inadvertida.

Los síntomas y signos de los tumores intracraneales en el niño dependen de la edad, la localización del tumor y de la presencia o ausencia de hipertensión intracraneana.

Cefalea

La cefalea es un síntoma prácticamente constante en los tumores cerebrales. Ciertas características son indicadores de proceso expansivo intracraneal:

1. Un historia reciente o cefalea severa y recurrente de pocas semanas
2. Curso acelerado, con cambios en el carácter en semanas o días
3. Cefalea sugestiva de presión intracraneal elevada (cefalea matutina temprana, vómitos por la mañana, cefalea que interrumpe el sueño o que empeora con la tos o la maniobra de Valsalva)
4. Síntomas asociados de cambios en la personalidad, debilidad, convulsiones o fiebre.
5. Historia subyacente de síndrome neurocutáneo, enfermedad sistémica (p.ej. cáncer con metástasis) hipercoagulabilidad.
6. Edad menor de 3 años.

Síntomas focales

Los síntomas y signos de focalidad son más evidentes cuanto mayor es la edad del niño. Este hecho se debe a la inmadurez del

cerebro de los niños muy pequeños, que se refleja en una falta de expresividad clínica.

La hemiparesia, hipertonía e hiperreflexia son las manifestaciones más frecuentes en los tumores supratentoriales. En los infratentoriales, los síntomas más habituales son el mareo, los vómitos, la diplopía, la ataxia y el nistagmus.

Epilepsia

Las crisis epilépticas pueden constituir la primera o única manifestación de un tumor cerebral. Las crisis pueden ser generalizadas, focales o psicomotoras. Los tumores infratentoriales pueden producir enlentecimiento bilateral de la actividad cerebral.

DIAGNÓSTICO

La historia y exploración constituyen la base del diagnóstico

El estudio de imagen de elección es la resonancia magnética, que permite una mejor definición tumoral y una mejor planificación de la cirugía. Es imprescindible para el seguimiento en la detección de recidivas y en el diagnóstico diferencial de las complicaciones.

ASTROCITOMA DEL CEREBELO

Los astrocitomas del cerebelo representan 10% de todos los tumores cerebrales pediátricos primarios en los niños y aproximadamente el 25% de los tumores cerebrales de fosa posterior que ocurren en los niños.

En una serie reciente de 102 casos, la edad media de presentación fue de 7 años y 11 meses. Los síntomas clínicos principales fueron cefalea, vómitos, disturbios de la marcha, vértigo. Los signos clínicos más observados fueron papiledema y signos cerebelares. La mayoría se localizaron en el hemisferio cerebelar y fueron quísticos,

mientras que los del vermis, minoritarios, fueron sólidos.

En la misma serie de pacientes, en la histopatología se encontraron 58 pacientes (56.8%) con astrocitoma pilocítico (AP), 36(35.2%) con astrocitoma fibrilar de bajo grado (AFBG) y 8 pacientes (7.8%) con astrocitoma fibrilar de alto grado (AFGA). En la mayoría de los casos la escisión fue completa, se requirió radioterapia en solo 12 pacientes, todos con tumor sólido en el vermis.

El pronóstico para la mayoría de los niños con astrocitoma cerebelar es excelente. La relativa falta de infiltración dentro del cerebro hace que la exéresis total sea posible. Los factores asociados a mayorsupervivencia son grado histológico del tumor, localización y características del tumor y extensión de la exéresis. Pacientes con exéresis completa y tipos histológicos AP y AFBG ,tienen un mejor pronóstico. Los tumores quísticos y que afectan el hemisferio cerebeloso tienen un excelente

pronóstico con tasas de supervivencia a los 2,5 y 10 años de 93%, 86% y 73%, respectivamente.

DIAGNÓSTICO FINAL

Astrocitoma de cerebello

Bibliografía

- 1.Coserria Sánchez J.F., Garrido Ocaña A.I. Quiroga Cantero. E. Clínica de presentación de los tumores del sistema nervioso central en función de la edad. *An Pediatr (Barc)*;66(2):115-20.
- 2.Celle M.E., Carelli V., Fornarino S. Secondary headaches in children. *Neurol Sci* (2010)31 (Suppl 1): S81-S82
- 3.Duffner P.K. Diagnosis of brain tumors in children. *Expert Rev Neurother* 7(7).875-885 (2007).
- 4.Ketan I.D., Trimurti D. N., Dattatraya P.M. Prognostic factors for cerebellar astrocytomas in children: a study of 102 cases. *Pediatr Neurosurg* 2001 Dec;35(6):311-317.
- 5.Villarejo F., Martínez Lage J.F. Tumores cerebrales en niños *Pediatr Integral* 2008;XII(6):577-583.

NIÑA DE 7 AÑOS CON CEFALEA Y FIEBRE

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años con fiebre (39°C) de 5 días de evolución, cefalea frontal intermitente que ha empeorado en las últimas 48h. Además con fotofobia, dolor cervical y vómitos desde 1 día antes. No ha usado ningún tipo de antibiótico durante este período.

ANTECEDENTES PERSONALES

Inmunizaciones completas, no historia conocida de alergias. Otros antecedentes no relevantes,

ANTECEDENTES FAMILIARES

No relevantes

EXPLORACIÓN

Peso 27kg, T 36.5°C BEG, normohidratada, buena perfusión. Neurológico: Despierta, orientada, no alteración de pares craneales. Signos de Kernig y Brudzinkí positivos. Resto del examen normal

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS

Analítica: Hemograma: Hb 12.7. Hto 37.8. Leucocitos 7000 (66%N,24.4%L). Plaquetas 270,000/mm³. Bioquímica: Glucosa 108 mg/dL Urea 21 mg/dL. Creatinina 0.29mg/dL Na 136mEq/L K 4mEq/L .PCR < 0.3 mg/dL

Tórax AP: Sin condensaciones.

Citobioquímica de LCR: Glucosa 59mg/dL, Proteínas 49.3mg/dL Células 95 (77% mononucleares, 23% PMN)

No se visualizan gérmenes en la tinción de Gram

¿En este paciente qué elementos de las pruebas son más significativos con el diagnóstico de meningitis viral ?

- Proteína C reactiva.
- La no visualización de gérmenes en la tinción de Gram
- La pleocitosis mononuclear

La proteína C reactiva no es la prueba más significativa para el diagnóstico de meningitis viral. La procalcitonina si tiene mayor sensibilidad para diferenciar meningitis bacteriana de la aséptica. La no visualización de gérmenes en la tinción de Gram y la pleocitosis mononuclear son los elementos más significativos para el diagnóstico de meningitis viral. **(b) y (c) Respuestas correctas.**

EVOLUCIÓN

Permanece en sala de observación de urgencias durante 6 horas, hasta cese de efecto de sedación (midazolam y ketamina para PL), iniciando tolerancia oral de forma efectiva. La reacción en cadena de la polimerasa fue negativa para HPS y positiva para enterovirus. Dada la estabilidad clínica y la ausencia de sintomatología neurológica fue dada de alta. Los síntomas remitieron por completo en las siguientes 24 horas

MENINGITIS ASÉPTICA

El término meningitis aséptica es usado para todos los tipos de inflamación de las meninges no causado por una bacteria productora de pus. Es usualmente un síndrome benigno. Aunque los virus son la causa más común, muchas etiologías diferentes-tanto infectivas como no infectivas-pueden causar la meningitis aséptica. Por consiguiente el término no es

sinónimo con meningitis viral aunque los dos son usados como intercambiables.

La meningitis aséptica es uno de los desórdenes inflamatorios de las meninges, más comunes. Aunque ocurre en todas las edades es más frecuente en niños. La incidencia de meningitis aséptica reportada en los EEUU, ha sido de 11 por 100,000 personas al año.

ETIOLOGÍA

El término meningitis aséptica puede ser usado ampliamente para incluir todos los tipos de meningitis con cultivos bacterianos negativos en el LCR. Aunque la meningitis viral constituye la etiología más común, existen otras etiologías. La meningitis bacteriana parcialmente tratada con antibióticos era el diagnóstico diferencial más apremiante, en el servicio de urgencias, pero con el advenimiento de nuevas pruebas como la reacción en cadena de la polimerasa-cuyo resultado está disponible en pocas horas-ha pasado a ser un dilema resuelto rápidamente. Otros tipos de infección bacteriana, tales como tuberculosis, micoplasma, leptospira y enfermedad de Lyme pueden también presentarse como una meningitis aséptica. En términos de causas no infecciosas, los fármacos relacionados a meningitis aséptica (amoxicilina, ibuprofeno, cotrimoxazol) son más frecuentemente reportados en adultos que en niños.

Entre los virus causantes de meningitis aséptica, los enterovirus ocasionan más de la mitad de los casos. El herpes virus tipo 1 y 2 pueden causar meningitis en niños, especialmente en los lactantes, el HIV puede causar meningitis aséptica, especialmente en el tiempo de la seroconversión.

EPIDEMIOLOGÍA DE LOS ENTEROVIRUS

Los enterovirus pertenecen a la familia de los Picornaviridae, son virus RNA, sin envoltura y que han sido clasificados en 68 serotipos. Algunos serotipos son epidémicos y

asociados con brotes, como el coxsackie B5 y el echovirus 6,9 y 30; otros pueden ser endémicos como el enterovirus 71. La transmisión se da por transferencia directa de persona a persona de secreciones infectadas de la orofaringe o por transmisión fecal oral.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas más comunes son cefalea, emesis y fiebre en la mayoría de pacientes. Los signos de irritación meníngea pueden presentarse en un 50-75% de paciente. Las convulsiones suelen ser infrecuentes.

El compromiso de pares craneales, la presencia de papiledema o una severa o prolongada alteración del sensorio hacen necesaria excluir otras condiciones.

DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO

El LCR muestra generalmente menos de 500 cel/ml. La típica pleocitosis mononuclear se desarrolla después de 8-48 horas. La proteína se eleva hasta 100 mg/dL mientras que la glucosa es normal o ligeramente incrementada.

La reacción en cadena de la polimerasa (RCP) ha permitido acortar el tiempo de estancia hospitalaria y ahorrar costos sanitarios.

MANEJO DE MENINGITIS ASÉPTICA ENTEROVIRAL

El tratamiento de soporte continúa como la base del manejo, dada la benignidad del cuadro. Existen reportes con beneficio muy marginal (disminución de la duración de la cefalea) usando Pleconaril, un fármaco que inhibe la producción de viriones durante la replicación del enterovirus, con una buena disponibilidad oral.

DIAGNÓSTICO FINAL

Meningitis por enterovirus

Bibliografía

1. Bottner A, Daneschneads, Handrick W, Schuster V, Liebert U, Kiess W: A season of aseptic meningitis in Germany: epidemiologic, clinical and diagnostic aspects *Pediatr Infect Dis J* 2002;21:1126-32
2. Lee BE, Davies HD: Aseptic meningitis *Curr Opin Infect Dis* 2007;20:272-277.
3. Kumar R. Aseptic meningitis: diagnosis and management *Indian J Pediatr* 2005;72(1):57-63.
4. Pérez Méndez, C; Oña Navarro, M; Ballesteros García, S; Llana Ruiz, J; Lagunilla Herrero, L; Pérez Castro, S; Fernández Zurita, C; Solís Sánchez, G. Meningitis por enterovirus *An Pediatr (Barc)*. 2001;55:11-4. - vol.55 núm 01.
5. Shah S, Zaoutis T, Turnquist J, Hodinka R, Coffin S. Early differentiation of Lyme from enteroviral meningitis. *Pediatr Infect Dis J* 2005;24:542-545.

LACTANTE DE 6 MESES CON CISTINURIA PERSISTENTE

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 6 meses con desarrollo psicomotor normal, con informe de la sección de metabolopatías del hospital de referencia que señala cribado neonatal al 6to día de vida con detección en orina de un ligero aumento de los aminoácidos cistina y lisina, que persiste en una segunda muestra a los 6 meses en una muestra impregnada en papel. En muestra de orina de micción, se realizó una cuantificación de aminoácidos por cromatografía de intercambio iónico, detectándose aún un ligero aumento en la excreción de los niveles de lisina en orina.

Se aconseja realizar un control de aminoácido en orina a los 2 años de edad.

ANTECEDENTES PERSONALES

Producto de primera gestación, no interurrencias en el embarazo. Parto eutócico, a término, peso al nacer 3115 gr. Episodios de bronquiolitis a los 2 y 4 meses.

ANTECEDENTES FAMILIARES

Abuelo materno y padres con asma.

EXPLORACIÓN CLÍNICA

Normal

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Análisis de aminoácidos en orina de 24h por cromatografía de intercambio iónico (2años de edad):

	ug/ml	mg/g creat	VN (2-18 años) ug/ml
Cistina	42	158	6- 30
Ornitina	7.3	27.4	4- 12.5
Lisina	184	692	22- 92
Arginina	4.0	15.04.12	5.4- 19

Test Brandt :negativo

Creatinina:26.6 mg/100 ml

Diuresis: 730 cc/24h

pH: 6.5

Dada la excreción de lisina en orina, es conveniente realizar control clínico y bioquímico para descartar posible lisinuria.

Fue derivado a nefrología pediátrica, siendo diagnosticado de Cistinuria heterocigoto no tipo A.

De los enunciados siguientes, ¿cuál es el más adecuado para describir esta enfermedad?

a) Es una hiperaminoaciduria de cistina y aminoácidos básicos debida a un defecto en el transporte tubular renal e intestinal de los mismos.

b) Es un error innato del metabolismo

c) Se asocia comúnmente a insuficiencia renal terminal

En pacientes homocigotos que no cumplen el tratamiento puede llegar a producirse auténticos cálculos coraliformes con difícil

tratamiento y enfermedad renal crónica, asociada ésta también a ITUs de repetición, aunque es rara la insuficiencia renal terminal - frecuente en la cistinosis- otro error innato del metabolismo.

La cistinuria es debida a un defecto, heredado con patrón autosómico recesivo, en el transporte renal e intestinal de la cistina y aminoácidos básicos (a) y (b) **Respuestas correctas**

Aminoácidos en orina por cromatografía de intercambio iónico (3 años):

	ug/ml	mg/g creat	VN (2-18 años) ug/ml
Cistina	90.8	264.1	6- 30
Ornitina	20.7	60.2	4- 12.5
Lisina	338.3	983.4	22- 92
Arginina	10.4	30.3	5.4- 19
Creatinina	34.4 mg/100ml	Diuresis: 500 cc	pH: 7.0

EVOLUCIÓN

Buena evolución clínica. Estudio en madre y tío (rama paterna) normal Buen desarrollo pondoestatural y psicomotor. En tratamiento actual con citrato de potasio, sin evidencia de litiasis renal.

CISTINURIA

La cistinuria es la causa de hasta el 10% de todos los cálculos urinarios en la infancia. Más del 50% de pacientes cistinúricos desarrollan cálculos de cistina durante su vida, 75% en ambos riñones. Es la enfermedad litiásica más compleja de tratar con un alto índice de recidiva.

EPIDEMIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

La cistinuria es un desorden genético autosómico recesivo con un patrón complejo de herencia. La prevalencia global de la enfermedad es de 1/7000 nacidos vivos existiendo una gran variabilidad de razas y geográfica, padeciendo la enfermedad 1/2500 judíos libios, frente a 1/100,000 suecos. La prevalencia en Murcia es de 1/4270.

La enfermedad se caracteriza por la disminución del transporte de los aminoácidos cistina, ornitina, lisina y arginina debido a un defecto en la subunidad de la molécula transportadora localizada en el túbulo renal proximal. Aunque todos estos aminoácidos alcanzan altas concentraciones en la orina, sólo la cistina es suficientemente insoluble para formar cálculos.

La cistina es pobremente soluble a un pH urinario fisiológico entre 5 a 7 y los cálculos son formados especialmente a volúmenes que exceden 240-300 mg/l (1.33-1.66mmol/l). Valores de pH <8 incrementan el umbral de solubilidad de la cistina. Consecuentemente la alcalinización de la orina es el principal objetivo de la farmacoterapia.

En principio aunque los cálculos pueden ser formados a cualquier edad, más del 80% desarrollan el primer cálculo dentro de las primeras 2 décadas.

La nueva clasificación del Consorcio Internacional de la Cistinuria, divide la enfermedad en los tipos A, B y AB, siguiendo la localización cromosómica de la mutación.

Cistinuria tipo A, causada por mutaciones homocigotas en ambos alelos del gen SLC3A1 que codifica la cadena pesada la mutación, es el

tipo más frecuente representando hasta el 60% del total de casos, siendo además el fenotipo más severo, con un mayor riesgo litogénico y con aparición a edad más temprana.

Cistinuria tipo B, causada por una mutación en el gen SLC7A9 que codifica la cadena ligera. De forma que los individuos homocigotos, y los portadores heterocigotos de un alelo mutado presentan fenotípicamente la formación de cálculos pero con una menor severidad que los Tipo A (es una forma más moderada). Solamente en un 14% de los heterocigotos tipo B el patrón de aminoaciduria es normal.

Cistinuria Tipo AB: forma heterocigota compuesta producida por sendas mutaciones en ambos genes SLC3A1 y SLC7A9. Es el tipo más infrecuente representando únicamente el 2% del total de casos de cistinuria descritos y con un riesgo litogénico leve.

DIAGNÓSTICO

Clínica

Con programas de cribado se puede detectar tempranamente, aunque en España el cribado neonatal en orina para la cistinuria, sólo se hace en Murcia y Galicia.

Es la relacionada a la enfermedad litiasica: cólico renal como el primer síntoma o hallazgo de cálculos renales por ecografía o radiografía abdominal siguiendo a una infección urinaria o por otras razones. En niños muy pequeños pueden presentarse cálculos vesicales, predominando al final de la infancia los renales.

En una colección de 225 pacientes de Italia, España e Israel, el promedio de detección del primer cálculo fue 13,1 años para el tipo A y 11,7 para el tipo B. No hubo diferencia según el sexo. En promedio, las emisiones calculosas ocurrieron una vez cada 4 años. La insuficiencia renal no es un hallazgo común, 17% tuvieron una leve insuficiencia renal y solo uno presentó insuficiencia renal terminal

Laboratorio

Análisis de orina: La presencia de cristales hexagonales es prácticamente patognomónica

de cistinuria. Aparece en el 25% de los pacientes pediátricos con esta enfermedad.

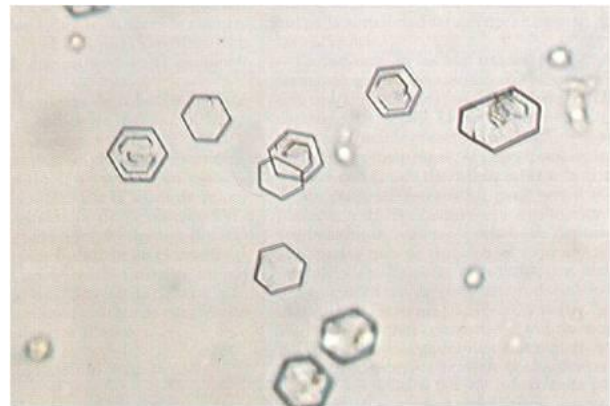


Figura 1 Cristales hexagonales en orina

Test de ciano-nitroprusiato sódico (test de Brand): Determinación cualitativa de la concentración de cistina en orina. Es positivo cuando la concentración de orina es $>75\text{mg/l}$ (sensibilidad 72% y especificidad 95%)

Análisis cuantitativo de aminoácidos con cromatografía de intercambio iónico en orina de 24 horas:

Excreción normal: 0-100 $\mu\text{mol/g}$ creatinina o 0-20 mg/g creatinina

Homocigoto: excreción >1.2 mmol/g creatinina o 250 mg/g creatinina

Heterocigoto: excreción intermedia

El test de Brand suele realizarse en el cribado metabólico neonatal y cuando es positivo se solicita una nueva muestra de papel impregnado al 6º mes, por si el resultado inicial se deba a la inmadurez fisiológica del túbulo proximal del recién nacido. Si este segundo resultado sigue siendo positivo, se solicita una muestra de orina en fresco para la determinación cuantitativa.

TRATAMIENTO

Dilución de la orina

Una alta ingesta de fluidos permanece como el más importante factor para la reducción de la concentración urinaria de cistina. Se recomienda 2-3 litros/1.73 $\text{m}^2\text{sc}/24\text{h}$.

Alcalinización de la orina

La alcalinización de la orina a valores de pH de al menos 7.5 es una medida importante para garantizar la suficiente solubilidad urinaria, aunque en las comunidades autónomas donde hay cribado neonatal y el diagnóstico se hace antes de la aparición de las complicaciones, se usa en los estados homocigotos y en los casos que aún siendo heterocigotos, presenten litiasis.

Se emplea el citrato de potasio (100mEq/1,73m²/24h) y el tratamiento comienza con la dosis más baja y determinación regular del pH urinario al menos 3 veces al día, para ir ajustando la dosis. Debe evitarse una alcalinización urinaria muy elevada (pH>8) por el riesgo de formación de cálculos de fosfato de calcio o de infecciones urinarias.

Medidas dietéticas

La cistina es un producto intermedio del metabolismo de la metionina, por lo que es recomendable evitar dietas hiperproteicas, frecuentes en nuestro medio. También hay que evitar el exceso de cloruro sódico, pues la excreción de este aumenta la de cistina.

Intervenciones urológicas

La mayoría de pacientes con cistinuria requieren múltiples intervenciones urológicas durante su vida a pesar de las medidas preventivas.

La litotricia por ondas de choque, es el método de elección para los cálculos de cistina dentro del tracto urinario superior con un diámetro máximo de hasta 1.5cm. En casos refractarios la ureteroscopia flexible ofrece

un buen tratamiento con un perfil de seguridad incluso en niños prepúberes.

Para cálculos mayores de 1.5-2cm la nefrolitotomía es el procedimiento recomendado.

SEGUIMIENTO

Debe considerarse que los pacientes con cistinuria tienen una enfermedad litiásicacompleja. Es importante un estrecho seguimiento por el alto riesgo de recurrencia y la posibilidad de insuficiencia renal. Se recomiendan controles cada 3-4 meses en pacientes con litiasis y cada 6-12 meses en pacientes sin ella.

DIAGNÓSTICO FINAL

Cistinuria Heterocigoto no tipo A

Bibliografía

1. C.M. Cabrera-Morales. Cistinuria: diagnóstico y aproximación terapéutica. An. Sist. Sanit. Navar. 2011; 34 (3): 453-461
2. Knoll T., Zollner A. Wendt-Nordahl G. Cystinuria in childhood and adolescence: recommendations for diagnosis, treatment, and follow-up. *Pediatr Nephrol* 2005;20:19-24
3. Orts J., Zúñiga A., Martínez de la Cámara J. Actualización de la cistinuria: aspectos clínicos, bioquímicos y genéticos. *An Med Interna* 2003,20(6):317-326.
4. Rousaud F. Palacín M., Nunes V. Cistinuria: *Nefrologia* 2003;23 Suppl 1:52-9.

LACTANTE DE 1 MES CON RETARDO DE CAÍDA DEL CORDÓN

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 1 mes y 10 días que acude a consulta por retraso en la caída del cordón umbilical, sin secreciones, fiebre o afección del estado general. Desde hace 7 días con 3 aplicaciones de nitrato de plata por sospecha de “granuloma umbilical”, efectuada por pediatra particular.

ANTECEDENTES

Personales: Producto de 3er gestación, anemia gestacional, parto eutócico a las 40 semanas. Peso al nacer 3,34 kg. Pruebas metabólicas normales.

Familiares: No relevantes.

EXAMEN CLÍNICO

Peso 4.6 kg. Lactante activo, eutrófico, hidratado. Cordón umbilical con restos de nitrato de plata, no mal oliente, no secreciones. Resto del examen sin alteraciones.

Con esta presentación ¿cuál sería el diagnóstico diferencial a tomar en cuenta?

- Un retraso de caída del cordón secundaria a problemas del uraco
- No plantearía ningún diagnóstico diferencial por tratarse de un retraso en la caída del cordón umbilical, fisiológico, ya que no ha superado las 8 semanas de edad.
- Un defecto congénito de la adhesividad leucocitaria

La opción (b) es incorrecta. Un tiempo de retraso en la caída del cordón mayor de 4 semanas, se considera anormal y obliga a plantear la posibilidad de patología relacionada al uraco o de un defecto congénito

de la adhesividad leucocitaria (Respuestas correctas a y c)

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: Hb 11.8 Leucocitos 91000, neutrófilos 45.3%, linfocitos 43.6% monocitos 7.5%, eosinófilos 3.3%, eosinófilos 0.3%. PCR 0.2 mg/dL. Procalcitonina 0.09 ng/mL.

No se consideró necesaria la ecografía abdominal

EVOLUCION: Se indicó control a los 7 días, evidenciándose caída del cordón en ese lapso

RETRASO EN LA CAÍDA DEL CORDÓN

Las etiologías a pensar ante un lactante con caída tardía del cordón- mayor de 4 semanas- pueden ser frecuentes y banales, como exceso de humedad o cuidado inadecuado, o graves o infrecuentes, como defectos anatómicos o de la adhesividad leucocitaria.

El cordón umbilical contiene dos arterias y una vena, la alantoides rudimentaria, los restos del conducto onfalomesentérico y una sustancia viscosa conocida como gelatina de Wharton. Cuando después del nacimiento se liga y corta el cordón umbilical, sus vasos sanguíneos permanecen anatómicamente permeables durante 10 a 20 días.

El tiempo medio de desprendimiento del cordón es de 7 a 11 días. Entre los factores que influyen en la separación del cordón se encuentran: su sequedad, el influjo de granulocitos, la falta de irrigación y la necrosis.

CUIDADOS DEL CORDÓN UMBILICAL

Uno de los factores que influyen en la caída del cordón es el mantenimiento del muñón umbilical seco. La falta de sequedad del cordón

además de prolongar su desprendimiento predispone a la colonización bacteriana, principalmente por estafilococos y estreptococos, en los primeros días de la vida.

DEFECTOS EN LA ADHESIVIDAD DE LEUCOCITOS

La deficiencia en la adhesión leucocitaria, un raro desorden de la funcionalidad de los neutrófilos, se ha asociado con la caída tardía del cordón umbilical, asociada a onfalitis con ausencia de pus en las lesiones a pesar de tener leucocitosis. En la fase aguda de la infección puede haber: onfalitis, abscesos cutáneos, abscesos perirrectales y sepsis. Posteriormente procesos infecciosos crónicos: sobre todo periodontitis, gingivitis y retardo en la cicatrización de heridas.

Para la eliminación de los microorganismos, los polimorfonucleares, tienen la capacidad de adherirse a la superficie endotelial y atravesarla, para llegar al sitio de infección o del tejido lesionado. En estas diversas fases de la “cascada de la adhesión” intervienen elementos leucocitarios (integrinas); del endotelio: VCAMI, PECAM, E-selectina; y componentes tisulares (IL-1, IL-8, histamina, leucotrienos, interferón gamma y alfa). Una alteración en cualquier sitio de este proceso secuencial de eventos.

En la deficiencia de adhesión leucocitaria tipo I, la expresión de los 3 subtipos de integrina B₂ (LAF-1, Mac-1 y p150/95), está ausente o disminuida. En la deficiencia tipo 2, hay una deficiencia del ligando para diversas selectinas (E,P,L).

En ambos casos el diagnóstico se hace por sospecha clínica: cuando un lactante o escolar manifiesta infecciones recurrentes, asociadas con leucocitosis persistente, con neutrofilia (absoluta). La deficiencia en la adhesión

leucocitaria se reconoce mediante el estudio por citometría de flujo.

El tratamiento depende de la gravedad de la deficiencia leucocitaria. La forma moderada permite una sobrevida prolongada, con medidas generales y uso adecuado de antibióticos. Sin embargo, cuando la enfermedad es severa el riesgo de complicaciones e infecciones graves es alto y desde muy temprana edad. En general, el tratamiento es de soporte.

ANOMALÍAS DEL URACO

El uraco o ligamento umbilical medio es la porción obliterada de la alantoides, que se extiende desde la cúpula vesical hasta el ombligo. Se forma entre la octava y la decimosexta semana de gestación.

Puede haber permeabilidad parcial o completa del uraco, con drenaje e infección del ombligo: a) Si el uraco permanece permeable en ambos extremos (proximal y distal) se forma una fístula vesicoumbilical. b) Si el uraco sólo está permeable en su porción distal, se produce un seno del uraco que puede ser causa de drenaje e infección umbilicales. c) El quiste de uraco, la más frecuente de las anomalías, sobreviene por una porción media permeable a la luz del uraco, con obliteración de las luces distal y proximal

Estas tres malformaciones congénitas se han asociado con caída tardía del cordón umbilical

RESUMEN

Las anomalías congénitas del uraco y las deficiencias de la adhesividad leucocitaria son dos causas a evaluar frente a un lactante con falta de caída del cordón umbilical al que se le ha brindado un cuidado adecuado.

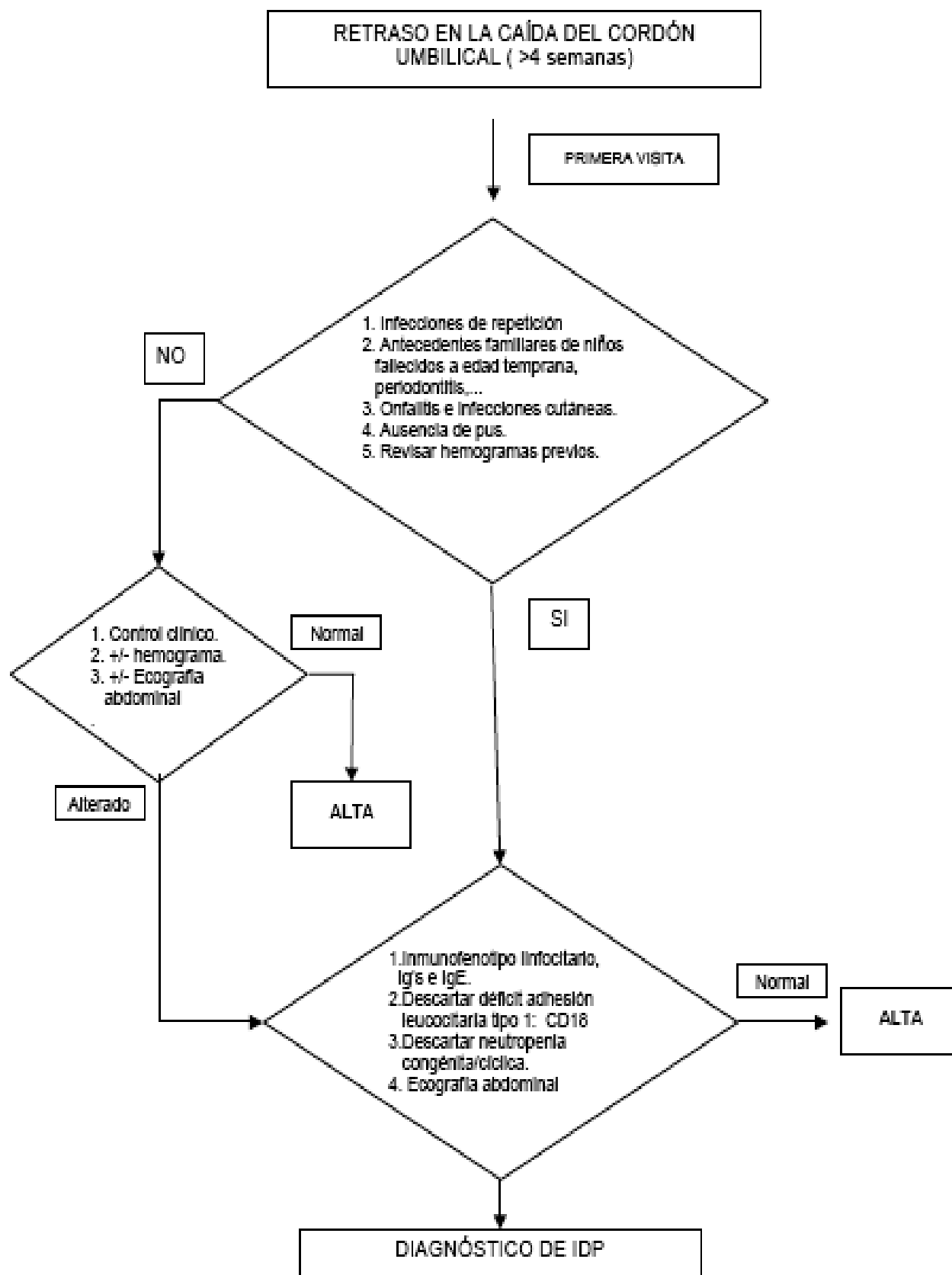


Figura 1. Esquema de actuación. Hospital Vall d' Hebron IDP: Inmunodeficiencia primaria.

DIAGNÓSTICO FINAL

Retraso en la caída del cordón umbilical sin patología subyacente.

Bibliografía

1. Novoa A., Iorcansky S., y Rosenzweig S. El pediatra ante un lactante con caída tardía del cordón umbilical. Arch argent pediatr 2004;102(3):203-207.

2. Quero-Hernandez A., Zárate R., Tenorio H. Deficiencia en adhesión leucocitaria tipo I, presentación de un caso y revisión de la literatura. 2007. Rev Mex Pediatr :74(2):80-83.

LACTANTE DE 10 MESES CON INGESTA DE HORQUILLA DE PELO

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 10 meses traída por madre a la consulta por sospecha de ingesta de horquilla de pelo metálica, 3-4 horas antes aproximadamente. No síntomas de dificultad respiratoria, o tos.

Antecedentes personales y familiares

No relevantes.

Exploración

Buen estado general, no dificultad respiratoria. Auscultación pulmonar y cardíaca normal. Resto del examen normal

Radiografía toracoabdominal: presencia de horquilla de pelo en cavidad intestinal de aproximadamente 3 cmx1 cm (Fig. 1).

Evolución

La niña permaneció asintomática durante todo el tiempo. En un control radiográfico a las 72 horas no hubo evidencia del cuerpo extraño



Figura 1 Horquilla de pelo en cavidad gastrointestinal

INGESTIÓN DE CUERPOS EXTRAÑOS EN APARATO DIGESTIVO

La ingestión de cuerpos extraños (CE) es un problema pediátrico común y en aproximadamente el 50% de los casos afecta a menores de 5 años de edad. Aunque la gran mayoría de cuerpos extraños ingeridos se eliminan sin manifestaciones clínicas, ni complicaciones, entre 10-20% requieren ser extraídos por vía endoscópica y menos de 1% necesita tratamiento quirúrgico por una complicación mayor (obstrucción, perforación, apendicitis). La incidencia es mal conocida, los centros de toxicología de Estados Unidos reportaron 100 000 casos en el año 2000. Tanto en EEUU como en Europa las monedas son los CE más frecuentes.

SINTOMATOLOGÍA CLÍNICA

Los síntomas secundarios a la ingestión de un CE dependen de la edad del paciente, de sus antecedentes medicoquirúrgicos, del tamaño y localización del CE o sobrevenir por una complicación secundaria a la ingestión. La ingestión de un CE, particularmente si está retenido en el esófago, puede manifestarse por un dolor cervical o retroesternal, odinofagia, disfagia, hipersialorrea, rechazo alimentario. Sin embargo el niño puede estar asintomático, aún en caso de una localización esofágica. La ingestión de un CE no siempre es observada en el entorno del paciente, se estima que cerca del 40% de los CE no son diagnosticados. En ausencia de complicaciones, los CE que llegan al estómago son asintomáticos.

DIAGNÓSTICO

La mayoría de cuerpos extraños son radiopacos visibles en una radiografía de tórax ampliada con extensión al cuello y la cavidad gástrica. Alrededor del 20% quedan alojados en el esófago, con el consiguiente riesgo de

aspiración, perforación o fistulas a la tráquea o aorta y sus consecuencias. Un 60% se encuentran en el estómago y en 10-20% se localizan en el intestino delgado, siendo muy raro que un CE produzca obstrucción a este nivel

CONDUCTA A SEGUIR

La decisión de extraer el CE depende de su tamaño, naturaleza (tóxica o no), de su carácter (traumático o no), localización (esofágica, gástrica o intestinal), así como por la sintomatología presente.

Debido al riesgo de perforación en caso de migración en el tubo digestivo, los CE intragástricos son extraídos de urgencia si son de gran tamaño (diámetro superior a 2cm, longitud superior a 3 cm antes del año y de 5 cm después del año de edad), tóxicos, cáusticos o potencialmente traumáticos (puntiagudos o cortantes). En efecto, en caso de ingestión de un objeto puntiagudo o cortante, el riesgo de complicación aumenta de menos de 1% a más de 15 a 35%.

CONCLUSIONES

La mayoría de CE son ingeridos accidentalmente y en la mayor parte eliminados espontáneamente sin complicaciones, aunque un 10-20% deben ser extraídos y 1% se complican. Debe educarse a los padres sobre los peligros y riesgos de ingestión de un CE, particularmente de las pilas botón y los CE puntiagudos y cortantes.

DIAGNÓSTICO FINAL

Ingesta de cuerpo extraño en aparato digestivo

Bibliografía

1. Domínguez Vallejo J., Domínguez Ortega J. Cuerpos extraños en aparato digestivo en niños Bol Pediatr 1998;38:196-198.
2. Michaud L.; Bellaiche M, Olives J-P. Ingestión de corps étrangers chez l'enfant. Arch Pediatr 2009;16:54-61.

NIÑO DE 4 AÑOS CON INGESTA DE MONEDA

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 4 años que acude a urgencias por sospecha de ingesta de moneda de 50 céntimos, de aproximadamente 30 minutos, sin síntomas de dificultad respiratoria o tos.

Antecedentes personales y familiares

No relevantes.

Exploración: Buen estado general, no dificultad respiratoria. Auscultación pulmonar y cardíaca normal. Resto del examen normal.

Radiografía cervicotorácica: presencia de moneda en región anterior del mediastino, a nivel de 1/3 proximal del esófago.



Figura 1. Moneda a nivel de esófago superior

¿Cuál sería la mejor conducta a seguir?

a) Programar de forma urgente extracción endoscópica por el riesgo elevado de complicaciones

b) Tranquilizar a la madre y citarla en 72 horas ya que el 100% de ingesta de monedas se eliminan espontáneamente sin ningún riesgo

c) Dado que el paciente está asintomático, y a pesar que la moneda en el 1/3 superior del esófago, repetir la radiografía a las 6 horas.

Aunque pueden existir complicaciones con monedas retenidas en el esófago, la remoción inmediata está indicada solo en los pacientes sintomáticos ((tos, estridor, dificultad respiratoria, sialorrea, disfagia). Existe un riesgo real de retención de la moneda a nivel esofágico, con complicaciones potenciales secundarias. Únicamente el 14% de las monedas localizadas en el 1/3 superior del esófago pasan espontáneamente al estómago.

Dada la carencia de síntomas lo más prudente es un control radiográfico a las 6 horas, tiempo en el que el 50% de las monedas, pasan al estómago. (c) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

Se derivó a urgencias del hospital, con control radiográfico a las 6 horas y ubicación de la moneda a nivel gástrico. Eliminación espontánea de la moneda a las 48 horas.

MANEJO DE MONEDAS EN EL ESÓFAGO

La ingesta de cuerpos extraños, más frecuentemente monedas, ocurre comúnmente en niños. Cuando la moneda está retenida en el esófago y los pacientes son sintomáticos (presencia de tos, estridor, dificultad respiratoria, sialorrea, disfagia) la remoción quirúrgica debe ser inmediata.

Pero con los pacientes asintomáticos la conducta a seguir no es tan clara.

Los principales sitios anatómicos para la retención de moneda son:

- a) El nivel cricofaríngeo
- b) El arco aórtico
- c) El esfínter esofágico inferior.

Los pacientes con síntomas de vía aérea (tos, estridor y dificultad respiratoria) generalmente tienen las monedas retenidas en el esófago proximal. Dolor, sialorrea y disfagia, son generalmente vistos en pacientes con monedas en el 1/3 medio y distal del esófago.

COMPLICACIONES

En los pacientes sintomáticos las complicaciones asociadas incluyen necrosis focal de la mucosa, edema y agitación que puede llevar a compromiso de la vía aérea. Los pacientes asintomáticos pueden tener estenosis esofágica, perforación, fístulas traqueo u aorto-esofágicas, así como desarrollo de dificultad respiratoria.

ESTRATEGIAS DE REMOCIÓN

Aunque la endoscopia rígida ha sido la base de la terapia, hay evidencia que sugiere que la endoscopia flexible puede ser igualmente exitosa para remover las monedas.

MANEJO EXPECTANTE

En pacientes asintomáticos la tasa de pasaje espontáneo al estómago está en relación a la

localización anatómica en el esófago. Las monedas localizadas en el 1/3 proximal del esófago pasan espontáneamente al estómago en un 14%, con localización en el 1/3 medio el porcentaje llega al 43%, mientras aquellos situados en el 1/3 distal llegan a un 67% de pasaje espontáneo. La mitad de los pacientes que tuvieron un pasaje espontáneo, pasaron la moneda dentro de las 6 primeras horas, y el remanente lo hizo hasta en 19 horas.

De modo que una alternativa a la endoscopia urgente, puede ser un período de conducta expectante con radiografías repetidas en pacientes asintomáticos con monedas en el esófago.

DIAGNÓSTICO FINAL

Ingesta de moneda a nivel esofágico con eliminación espontánea

Bibliografía

1. Connors G.P., Hadley J.A. Esophageal coin with an unusual radiographic appearance. *Pediatr Emerg Care.* 2005 Oct;21(10):667-9.

2. Waltzman M. Management of esophageal coins *Pediatr Emerg Care* 2006 May;22(5): 367-370.

NIÑA DE 10 AÑOS CON PÁPULAS HIPERQUERATÓSICAS

CASO CLÍNICO

Niña de 10 años de edad derivada a dermatología por pápulas hiperqueratósicas de 1 año de evolución, con aspecto de “papel de lija” en brazos.

Antecedentes personales

Dermatitis atópica desde los 3 años de edad.

Antecedentes familiares

Madre refiere cuadro similar en adolescencia que cedió luego de algunos años.

Pruebas complementarias

Pruebas cutáneas con neumoalergenos: negativas

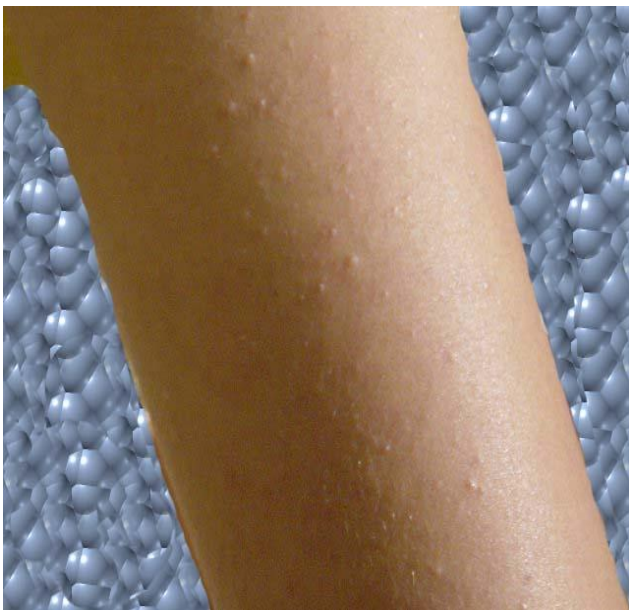


Figura 1 Pápulas hiperqueratósicas en brazos

Por lo señalado, parece ser un trastorno de queratinización folicular, de los siguientes cuál es el más probable:

- Queratosis pilar simple
- Queratosis folicular invertida
- Liquen espinuloso

La queratosis folicular invertida, se presenta como una pápula queratósica folicular única (0.3 a 1 cm), con aspecto similar a una verruga o queratosis seborreica, ubicada en cabeza y cuello, mejillas, labio superior, y párpados. Es frecuente en varones y de etiología desconocida (respuesta b)

El liquen espinuloso se muestra como un cúmulo de pápulas foliculares numerosas con un tapón córneo, filiforme, duro, seco, oscuro, de varios milímetros, que proporciona una textura semejante a rallador, de aparición súbita, progresiva y asintomática. Las lesiones se agrupan en placas redondeadas de 2-5cm. Afecta a niños y adolescentes preferentemente en cuello, zona externa de brazos, nalgas, muslos, hueco poplíteo, espalda y abdomen. Asociado en ocasiones a infección por HIV y enfermedad de Crohn (respuesta c)

La queratosis pilar simple (**Respuesta correcta a**) es un trastorno de la queratinización del infundíbulo del folículo piloso, caracterizado por la formación de tapones de queratina emergiendo de orificios foliculares dilatados. Se localiza principalmente en la superficie extensora de brazos, muslos, glúteos, mejillas y tronco.

QUERATOSIS PILARIS

La queratosis pilar es un trastorno hereditario de patrón autosómico dominante y penetrancia variable que se ha relacionado con la obesidad, el hiperandrogenismo y la diabetes. Con frecuencia se asocia a la atopia y de hecho, se considera uno de los criterios menores.

CLÍNICA

Estudios epidemiológicos en escolares de diferentes países reportan una prevalencia de 2,7-4% .con un predominio femenino.

ETIOLOGÍA

Hasta la actualidad no se ha identificado la causa exacta de la queratosis pilaris, sin embargo, la historia familiar de otros miembros afectados es frecuente, sugiriendo una causa genética. Adicionalmente, aunque puede presentarse en forma aislada, es común su asociación con ictiosis vulgar, considerándose como parte del fenotipo de esta entidad y con menor frecuencia con dermatitis atópica, constituyendo sólo un criterio secundario para su diagnóstico.

DIAGNÓSTICO

Presencia de pápulas queratósicas foliculares pequeñas (1-2 mm) en la superficie extensora de brazos, muslos, glúteos y mejillas, equidistantes entre sí, que dan a la piel un aspecto y sensación rugosa ("piel de gallina", "papel de lija"), generalmente asintomáticas, excepto por prurito ocasional.

Está reportada una variación estacional en la severidad de la queratosis pilaris, con tendencia a mejoría durante el verano y exacerbación en invierno. La biopsia que no es necesaria por lo general, evidenciará un tapón de queratina que obstruye el infundíbulo del folículo pilosebáceo.

COMPLICACIONES

La queratosis pilaris es una condición totalmente benigna, sin embargo puede entrañar una afectación cosmética y psicológica, especialmente en las formas extendidas, siendo un motivo de preocupación para el paciente y sus familiares.

En general, la queratosis pilaris mejora con la edad -en muchos de los pacientes a una edad promedio de 16 años- pero en otros casos puede persistir, con períodos de exacerbaciones y remisiones.

TRATAMIENTO

El tratamiento busca mejorar el aspecto de la piel y devolver la suavidad al tacto. Este efecto es temporal y requiere un tratamiento regular y continuo.

En la mayoría de los casos, ningún tratamiento es necesario. En las formas limitadas, los tratamientos locales son suficientes. Se emplean emolientes y cremas con acción queratolítica a base de urea, ácido láctico o salicílico. El tratamiento tópico con tretinoína puede dar buenos resultados. En los cuadros severos y generalizados puede discutirse el empleo de isotretinoína o acitretina oral, aunque con resultados incompletos.

DIAGNÓSTICO FINAL

Queratosis pilaris

Bibliografía

1. De Lucas Laguna R., Sendagorta Cudós E. No todo es dermatitis atópica. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2009;11 Supl 15:s15-s30
2. Hwang S, Schwartz RA Keratosis pilaris: a common follicular hyperkeratosis. *Cutis*, 2008 ; 82 : 177-180.

NIÑA DE 5 AÑOS CON ERUPCIÓN TORÁCICA EN CINTURÓN

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 5 años previamente sana que presenta una erupción eritematosa vesicular en cinturón en lado derecho del tórax de 3 días de evolución. El único síntoma referido es prurito.

Antecedentes patológicos: Varicela a los 2 años de edad.

Al **examen físico:** presencia de erupción vesículo-eritematosa en cinturón comprometiendo los dermatomas T7-T8.

Indique lo cierto en esta patología:

- El herpes zoster en la infancia es un marcador tumoral biológico
- Su presentación en la infancia se asocia a una alta incidencia de neuralgia post herpética.
- En pacientes inmunocompetentes no suele indicarse tratamiento antiviral

A diferencia de la presentación en adultos el herpes zoster no se ha relacionado con patología tumoral. En forma similar la incidencia de neuralgia postherpética en niños es muy rara, si no inexistente. Por lo general la presentación del herpes zoster, excepto en la afección oftálmica se da sin complicaciones, por lo que no suele indicarse tratamiento antiviral en individuos inmunocompetentes

(c) Respuesta correcta

Evolución

Se indicó ibuprofeno condicional a aparición de dolor y un antihistamínico por vía oral. Las lesiones remitieron a los 10 días, sin evidencia posterior de neuralgia post-herpética.



Figura 1 Erupción en cinturón (dorso)



Figura 2 Erupción eritematovesicular (vista anterior)

HERPES ZOSTER

La primera infección con el virus varicela zoster causa la varicela. Luego el virus permanece latente en los ganglios sensoriales de las raíces dorsales de la médula espinal o de los pares craneales. La reactivación del virus desde los ganglios resulta en una distribución en dermatoma de vesículas llamada zoster, que

puede ocurrir en cualquier tiempo después de la varicela, pero con una incidencia que se incrementa con la edad.

La incidencia anual de herpes zoster en los niños sanos es de 0.74 casos por 1000 niños por debajo de los 9 años y de 1.38 casos por 1000 en los niños entre 10 y 18 años. Se estima que un pediatra responsable de 1000 pacientes puede ver 1 caso de herpes zoster cada 2 años.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y DE LABORATORIO

El herpes zoster puede comenzar con dolor y una erupción maculopapular al inicio y luego vesicular, en una distribución en dermatoma. Durante el curso de la primera semana, la erupción se vuelve pustular y luego se ulcera y costrifica. Es frecuente la localización torácica y el compromiso de dos dermatomas.

Los fluidos recogidos de una ampolla pueden usarse para realizar una reacción en cadena de la polimerasa o practicar un cultivo.

Ocasionalmente, otras erupciones simulan al herpes zoster: la infección por herpes simple (usualmente no sigue un patrón en dermatoma), la dermatitis de contacto (más pruriginosa que dolorosa, sin dermatoma), el impétigo estafilocócico (fluido purulento con bacterias positivas a la tinción) e infección por virus coxsackie (no dolorosa localmente).

En adultos, la neuralgia postherpética, definida como un dolor incapacitante que se presenta 30 días después del inicio de la erupción, ocurre frecuentemente en mayores de 60 años. En niños, la neuralgia postherpética ocurre raramente.

Otra complicación del herpes zoster es el compromiso ocular. El herpes zoster afecta los nervios craneales en 5% de los niños. Cuando la rama oftálmica está afectada, el 50% tiene un compromiso oftálmico, mayormente causado por queratitis y/o uveítis.

HERPES ZOSTER EN NIÑOS

El principal factor de riesgo para desarrollar zoster es haber tenido varicela antes del año de vida. Esto puede ser explicado por una disminución del desarrollo de inmunidad celular y humoral ante el virus zoster. El intervalo entre la varicela y el herpes zoster varía de 3.8 años, si la varicela ocurrió durante el primer año de vida, a 6.2 años si la varicela ocurrió después. Los estudios de varicela en niños no han encontrado que sea precursor de una inmunodeficiencia subyacente, cáncer o infección por HIV.

El herpes zoster en niños causa mínimo dolor y fiebre y más frecuentemente compromete los dermatomas torácicos. Está raramente asociado a neuralgia post herpética y usualmente se resuelve espontáneamente en menos de 8 días.

Aunque la varicela es altamente contagiosa – riesgo de padecer varicela > 90% en un miembro familiar- el zoster es mucho menos contagioso y se propaga por contacto directo con las lesiones. Los pacientes no se consideran contagiosos si la lesión cutánea está cubierta con un vendaje o apósito.

El tratamiento antiviral (aciclovir) en niños inmunocompetentes debe limitarse a tratar el herpes zoster oftálmico y el zoster que tenga una erupción moderada o severa con dolor.

DIAGNÓSTICO FINAL

Herpes zoster

Bibliografía

- 1.Feder H.M.Jr., Hoss D.M. Herpes zoster in otherwise healthy children. *Pediatr Infect Dis J* 2004;23:451-460.
- 2.Iglesias Escalera G., Rodríguez Blanco M.A. Suárez Otero G. Cojera como presentación clínica de herpes zoster *An Pediatr (Barc)*. 2003;58(4):398-400.
- 3.Nikkels A.F., Nikkels-Tassoudji N. Piérard G.E. Revisiting childhood herpes zoster. *Pediatr Dermatol* 2004;21:18-23.
- 4.Rodríguez V., Gouveia C., Brito M. Herpes zoster na infancia *Acta pediátr port* 2010;41(3):138-40.

LACTANTE DE 40 DÍAS CON URTICARIA POST INGESTA DE FÓRMULA LÁCTEA

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 40 días, que tras recibir un biberón de fórmula láctea, estando hasta ese momento con lactancia materna exclusiva, presenta urticaria generalizada

Antecedentes

Personales: Embarazo y parto sin complicaciones. Apgar 9/10. Peso al nacer: 3790gr. Pruebas metabólicas normales. Lactancia materna exclusiva hasta los 40 días de vida. Regurgitador habitual, con deposiciones normales y ganancia ponderal adecuada

Familiares: Madre con dermatitis atópica

Exploración física: Buen estado general BEG, buen estado de nutrición e hidratación. Habones generalizados de pequeño tamaño. Auscultación cardiaca y pulmonar normal. Abdomen blando y depresible, no doloroso, no masas ni visceromegalias. Neurológico adecuado a edad.

Cuál es su diagnóstico?

- Urticaria inducida por infecciones
- Alergia a las proteínas de la leche de vaca IgE mediada
- Urticaria por picadura de insectos

Aunque las infecciones víricas son la causa más frecuente de urticaria aguda en niños, las manifestaciones cutáneas están unidas a otros síntomas clínicos. Entre los virus implicados están el Ebstein-Barr, enterovirus, adenovirus, parvovirus y otros. Las picaduras de insectos suelen dar urticaria IgE mediada, pero el antecedente suele ser muy definido. Una de las manifestaciones de la alergia a las proteínas de la leche de vaca es la urticaria, en las presentaciones mediadas por IgE.

EVOLUCIÓN

Se indicó un antihistamínico por vía oral y una leche hidrolizada por el cuadro de APLV.

La evolución fue favorable, con buen apetito y adecuada ganancia ponderal. Tras toma de potito con leche de vaca a los 8 meses presenta exantema urticarial generalizado con hinchazón de labios acudiendo a urgencias. Come terneras sin problemas

Pruebas Complementarias al año: IgE específica Leche de vaca 33.1 kU/L (Clase 4),

Alfalactoalbúmina 17.8 kU/L
Bet lactoglobulina 12.5 kU/L, Caseína 22 kU/L. Se decide continuar con dieta exenta en proteínas de leche de vaca.

En última reevaluación a los 15 meses las pruebas cutáneas resultan positivas para leche, alfalactoalbúmina, betalactoglobulina y caseína, por lo que se indica seguir con la dieta exenta y retrasar la provocación por la alta probabilidad de que sea positiva.

ALERGIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA

GENERALIDADES

La prevalencia de la alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV) se estima del 2 al 3% en lactantes y es marginalmente menor en niños mayores. Los signos y síntomas de APLV son inespecíficos y frecuentemente difíciles de objetivar. Debido a estas dificultades en el diagnóstico, es probable que el número de niños tratados por APLV sean 2 a 3 veces mayor de lo justificado.

Las reacciones adversas a las proteínas de la leche de vaca, pueden estar presentes desde el nacimiento, aún en niños con lactancia materna exclusiva. La mayoría de los niños con APLV tienen una alergia mediada por IgE,

asociada o no a dermatitis atópica, asma o rinitis alérgica.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas pueden comenzar después de la sustitución de lactancia materna por fórmula láctea. Los signos más comunes están en la

Tabla 1. La ocurrencia repetida de urticaria o exantema poco después de la ingesta de proteínas de leche de vaca, es sugestiva de APLV. En general los signos y síntomas que ocurren más de 2 horas después de la ingesta de proteínas de leche de vaca no son causadas por APLV.

Tabla 1 Síntomas más frecuentes

Órgano involucrado	Síntomas
Tracto gastrointestinal	Regurgitación frecuente Vómito, diarrea. Estreñimiento Sangre en heces Anemia ferropénica
Piel	Dermatitis atópica Angioedema Urticaria no asociada a otras causas
Tracto respiratorio	Rinorrea Tos crónica Sibilancias
Generales	Malestar permanente o cólico (quejumbroso o irritable por 3 horas o más durante al menos 3 días/semana, durante más de 3 semanas)

La presencia concurrente de otros signos de atópica, como eccema, sibilancias y asma, incrementan la posibilidad de APLV pero no pueden ser usadas como una prueba diagnóstica. En especial la relación con el eccema es difícil de evaluar, por lo que se recomienda que el eccema debe tratarse adecuadamente con medicación tópica antes que la APLV sea considerada como causa.

LABORATORIO

Los exámenes usados en la práctica clínica solo revelan sensibilización a las proteínas de la leche de vaca, tabla 2. lo que no

necesariamente es seguido por alergia clínicamente relevante. Aproximadamente el 50% de niños sensibilizados, pueden tener pruebas negativas.

Aunque hay una fuerte correlación positiva entre el nivel de IgE específica y la posibilidad de tener APLV, títulos inequívocamente elevados son raros y pueden ocurrir en niños no alérgicos. En general los exámenes de laboratorio son buenos predictores del fenómeno de tolerancia a la leche. El único medio de probar alergia a las proteínas de la leche de vaca es a través de la eliminación y de las pruebas de provocación.

Tabla 2 .Proteínas de la leche de vaca (composición)

Suero (20%)	Caseína (80%)
Beta lactoglobulina (10%)	Alfa ₁ caseína (32%)
Alfaloalbúmina (5%)	Alfa ₂ caseína (10%)
Inmunoglobulina (3%)	Betacaseína (28%)
Seroalbúmina bovina (1%)	Kappacaseína (10%)

PROVOCACIÓN

Después de la eliminación de las proteínas de la leche de vaca del niño o de la dieta de la madre, los signos y síntomas deben desaparecer dentro de unos pocos días. Con la reintroducción de las proteínas de la leche de vaca, los signos y síntomas deben reaparecer.

TRATAMIENTO

El único tratamiento probado es la eliminación de las proteínas de la leche de vaca de la dieta.

Niños con lactancia materna exclusiva: Las madres necesitan eliminar todos los productos lácteos. Si el niño permanece sintomático se sugiere eliminar alérgenos como la soya, huevo y carnes de ternera.

Niños alimentados con fórmula: La fórmula es reemplazada por leches altamente hidrolizadas. No se recomienda el empleo de soya en menores de 6 meses

Sólidos: No es necesario postergar la introducción de la ablactancia o cambiar el esquema de introducción.

Educación. La apropiada educación de los padres y cuidadores es esencial, tanto para aprender estrategias de evitación como el de reconocer signos y síntomas y tratar de reacciones agudas. Los antihistamínicos se prescriben para casos dérmicos leves. Las

reacciones anafilácticas son raras y para los padres de niños con historia de anafilaxia es adecuada la provisión de adrenalina autoinyectable.

PRONÓSTICO

La APLV es una condición temporal. Aproximadamente a los 3 años de edad, el 85% de los niños dejan de ser intolerantes a las proteínas de la leche de vaca. Estudios recientes señalan, sin embargo, que la APLV mediada por IgE puede persistir hasta los 8 años en un 15% de pacientes.

DIAGNÓSTICO FINAL

Alergia a las proteínas de la leche de vaca IgE mediada

Bibliografía

1. de Boissieu D. Dupont C. Allergie au lait de vache IgE.médiee Arch Pediatr 2006;13:283-284
2. Echevarría L. Pérez B. Sensibilización frente a caseína y persistencia de la alergia a la leche de vaca. An Pediatr Contin 2003;1(1):27-9.
3. Kneepkens CMF. Meijer Y. Clinical practice. Diagnosis and treatment of cow's milk allergy. Eur j Pediatr 2009;168:891-896.

LACTANTE DE 5 MESES CON PLACA ALOPÉCICA EN CUERO CABELLUDO

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 5 meses que acude derivado a consulta de dermatología por lesión en placa inflamatoria en cuero cabelludo de 1 ½ mes de evolución. Ha recibido tratamientos múltiples con mupiracina, metilprednisolona y amoxicilina clavulámico, sin mejoría alguna.

Antecedentes personales y familiares
No relevantes.

EXAMEN CLINICO

Piel; Placa sobreelevada eritematosa, alopecica, con escamas y bordes costrosos de aproximadamente 3 cm de diámetro.(Fig. 1)
Resto de la exploración normal



Figura 1 Placa alopecica inflamatoria

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- Psoriasis en placas
- Tiña capitis
- Dermatitis seborreica con sobreinfección bacteriana

La dermatitis seborreica es un trastorno que suele ser difuso y que se asocia a alopecia inflamatoria. La psoriasis en placas si bien puede afectar al cuero cabelludo en niños,

suele dar placas delgadas con leve eritema perilesional y con una rara extensión más allá de los 2 cm de implantación del cabello. La tiña capitis en su forma inflamatoria tiene las características descritas y es una entidad que debe descartarse en todo proceso descamativo del cuero cabelludo.

Evolución

Favorable con griseofulvina ultramicronizada a 6mg/kg/día por 14 semanas.

TIÑA CAPITIS EN NIÑOS

La tiña capitis es una infección del cuero cabelludo causado por hongos dermatofitos. Se observa en todos los grupos de edad, pero es mucho más común en niños preadolescentes. En EEUU y Reino Unido es causada por *Trichophyton tonsurans* en 90% de los casos, mientras *Microsporum canis*, comúnmente hallada en mascotas es un importante patógeno en Europa, especialmente en Europa Central y el Mediterráneo.

EPIDEMIOLOGÍA

Un estudio en los EEUU encontró una incidencia global de 4%, con una alta incidencia de 12.7% ocurriendo en niña de ascendencia africana. La incidencia en niños menores de 1 año es baja, del 0.8% según reportes aislados con una preponderancia del *M.canis* (53.5%)

La tiña capitis es causada por 2 tipos de hongos: *Trichophyton* y *Microsporum*.

Basándonos en su huésped preferente y en su hábitat natural, los dermatofitos se agrupan en tres categorías: antropofílicos, zoofílicos y geofílicos. Los primeros infectan habitualmente a los seres humanos. Los segundos son patógenos de los animales, aunque pueden transmitirse a las personas. Los terceros tienen como hábitat el suelo y

pueden infectar tanto a humanos como a animales, siendo la transmisión entre ellos, rara

En los países mediterráneos, como España, la tiña capitis sigue siendo principalmente causada por dermatofitos zoofílicos, en especial *M. canis* y *T. mentagrophytes*, en todos los grupos de edad.

FUENTE DE INFECCIÓN

En el caso de los lactantes, los adultos constituyen la primera fuente de infección, bien vehiculizando el hongo desde el animal enfermo o a través de fómites, o como portadores sanos o enfermos. Resulta obligado considerar que los animales, gatos, perros y conejos, pueden estar enfermos o ser portadores sanos del hongo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El diagnóstico clínico de tiña capitis puede ser un reto porque los síntomas pueden variar de un mínimo prurito sin pérdida de pelo a dolor, secreción purulenta y cicatriz permanente en las lesiones inflamatorias tipo querion. Seis patrones principales han sido encontrados: la dermatitis seborreica-like, el patrón “en puntos negros”, la tiña capitis inflamatoria tipo querion, la tiña “en placa gris”, el patrón apollillado y la forma pustulosa.

En lactantes se han comunicado todas estas formas clínicas, salvo las pustulosas. El signo clínico predominante referido fue la descamación y en menor proporción la inflamación y alopecia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Incluye dermatitis seborreica, dermatitis atópica, alopecia areata, alopecia folicular y menos comúnmente psoriasis. La tiña capitis deber ser considerada en cualquier niño con lesiones escamosas en cuero cabelludo debido a que la infección es común y la presentación diversa. Un estudio ha evidenciado que solo un 7% de los niños reciben tratamiento apropiado

para tiña capitis antes de ser referidos al dermatólogo.

DIAGNÓSTICO

Debe ser confirmado en el laboratorio por examen directo o cultivo, debido a que el tratamiento es prolongado y posee efectos secundarios potenciales. Se prefiere el cultivo sobre el examen directo porque tiene más sensibilidad y puede demostrar las diferentes sensibilidades a los antimicóticos.

TRATAMIENTO

El tratamiento sistémico está indicado debido a que los antimicóticos tópicos no pueden penetrar el tallo del pelo para erradicar la infección. La griseofulvina oral permanece como el tratamiento estándar, aunque la terbinafina y el itraconazol son alternativas efectivas. La terapia adyuvante con champús de sulfuro de selenio al 1% o ketoconazol al 2% pueden reducir la carga del hongo y reducir la transmisión

La cura clínica se puede determinar por evaluación cada dos semanas de 5 parámetros clínicos: eritema, pústulas, alopecia, escamas y costras de acuerdo a una escala de 4 puntos: 0 = ausente, 1 = leve, 2 = moderado y 3 = severo.

Griseofulvina

La griseofulvina interfiere con la síntesis de las proteínas, ácidos nucleicos y pared celular en las células dermatofitas en crecimiento. El fármaco no es soluble en agua, pero alterando su estructura mediante la micronización aumenta la absorción. La dosis de griseofulvina ultramicronizada requerida para erradicar la infección y prevenir la recurrencia es de 5 a 10 mg/kg/día.

La duración de la terapia fluctúa entre 6-16 semanas. Es prudente continuar la terapia dos semanas más después de la resolución de los síntomas. La infección con *M. canis* puede requerir mayor duración del tratamiento en comparación con *T. tonsurans*.

Los efectos secundarios pueden incluir cefalea, molestias gastrointestinales y raramente rash y aumento de las pruebas de función hepáticas.

Terbinafina

La terbinafina inhibe a la enzima escualeno 2-3 epoxidasa, reduciendo la síntesis del ergosterol en la membrana celular del hongo. La dosis recomendada es de 4-5 mg/kg/día. La cura clínica se consigue luego de 2 a 4 semanas para la mayor parte de casos. Sin embargo, la tiña capitis causada por *M. canis* puede ser más refractaria al tratamiento y altas dosis de terbinafina (hasta 12.5 mg/kg/día) por 8 semanas pueden ser requeridas.

Los efectos secundarios más reportados son molestias gastrointestinales, anormalidades de las enzimas hepáticas y hematológicas, rash y urticaria. Se han reportado raros casos de falla hepática en adultos, de modo que se recomienda un examen de transaminasas hepáticas antes de su inicio. Otro efecto raro, pero potencialmente serio incluye neutropenia y trombocitopenia.

Itraconazol

El itraconazol inhibe la enzima del citocromo P450 lanosterol demetilasa, con la inhibición resultante de la conversión del lanosterol a

ergosterol, un componente esencial de la membrana fúngica. El fármaco está disponible en cápsulas y como líquido. La dosis para las cápsulas es de 5mg/kg/día y para la solución oral 3 mg/kg/día. Es efectiva cuando se da continuamente por 2-4 semanas y también semanalmente con terapias de pulso (5mg/kg/día por 1 semana por mes por 2 a 4 pulsos). Una duración mayor de terapia puede ser requerida para infecciones por *M. canis*.

Los efectos secundarios más frecuentes incluyen disturbios gastrointestinales, cefalea y rash. Debido a que se metaboliza en gran medida por el hígado, se recomienda una medición de transaminasas hepáticas antes de iniciar el tratamiento.

DIAGNÓSTICO FINAL

Tiña capitis (Querion)

Bibliografía

1. Ali S., Graham T., Forgie S. The assessment and management of tinea capitis in children *Pediatr Emerg Care* 2007;23(9):662-665
2. Gilaberte Y., Saénz de Santamaría M.C., Coscojuela C., Rezusta A. Tinea capitis en lactantes. *Piel* 2003;18(1):21-9.
3. Shy R. Tinea corporis and tinea capitis. *Pediatrics in Review* May 2007; 28:164-174

NIÑO DE 7 AÑOS CON MÁCULAS ACRÓMICAS EN PIERNAS

CASO CLÍNICO

Niño de 7 años derivado a dermatología por presentar máculas hipopigmentadas en zonas de extensión de ambas rodillas, de 1 mes de evolución, que han ido en aumento.

Antecedentes personales

No relevantes .

Antecedentes familiares

Abuelo materno con vitíligo

Exploración

Se aprecian máculas acrómicas de bordes bien definidos en zona extensora de ambas piernas.(Fig. 1) Resto del examen normal



Figura 1 Máculas hipocrómicas en cara extensora de piernas

Por las características de las máculas, el antecedente familiar, la primera posibilidad es vitíligo. De esta enfermedad en niños señale lo cierto

- Es rara en los niños
- Tiene un componente hereditario
- Su curso es fácilmente previsible

La evolución de la psoriasis es imprevisible: estabilización, repigmentación completa o parcial, extensión y multiplicación de las placas, hacen difícil prever el pronóstico. La edad de aparición ocurre entre la 2da y 3ra

década de la vida, es relativamente rara en el niño y excepcional antes de los 5 años. Está genéticamente determinada encontrándose antecedentes familiares en un 25 a 30% de los casos.(a) y(b) Respuestas correctas

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS: TSH 1,750 μ UI/mL. Ac Antioglobulina <244 UI/mL (VN <280.0), Ac Antiperoxidasa <33.4 UI/mL (<60.0)

EVOLUCIÓN: Se indicó tacrolimus 1 vez al día con disminución gradual de las lesiones. Actualmente en revisiones pautadas en dermatología.

DESÓRDENES DE LA PIGMENTACIÓN

El color de la piel es debido mayormente a la melanina y al flujo sanguíneo que puede ser alterado por condiciones no fisiológicas tales como carotenemia, ingesta de fármacos, ictericia e insuficiencia renal crónica. La hipopigmentación se refiere a cualquier forma de disminución de la pigmentación, mientras la hipomelanosis se refiere específicamente a una disminución en el contenido de melanina. Despigmentación, describe la casi total pérdida de pigmentación, resultante en una apariencia blanquecina que viene de la dermis subyacente.

VITÍLIGO

Es una hipomelanosis circunscrita adquirida, en parte genéticamente determinada (vitíligo familiar en 25 a 30%) La despigmentación es el resultado de la destrucción de los melanocitos en la etapa postnatal, por mecanismos no bien identificados.

Es relativamente frecuente. Afecta 0.5- 2% de la población general. Aproximadamente 30% adquiere la enfermedad antes de los 20 años y 14% antes de los 10 años de edad. Todas las razas son igualmente afectadas.

En 30% de los pacientes hay antecedentes familiares

La **incidencia** mundial es del 1%. La edad de aparición ocurre entre la 2da y 3ra década de la vida: es relativamente rara en el niño y excepcional antes de los 5 años.

La asociación eventual a patología autoinmune en el adulto (enfermedad de Addison, problemas tiroideos y otras) condicionan la recomendación de dosar la TSH y los anticuerpos antitiroideos en el niño.

El **diagnóstico** es en líneas generales, fácil: máculas acrómicas, de bordes bien definidos, de tamaño variable, más o menos numerosos. El carácter bilateral, simétrico y la topografía preferente: zonas normalmente muy pigmentadas (axilas, órganos genitales), zonas periorificiales, zonas convexas de protuberancia ósea, zonas expuestas a la luz (cara, dorso de las manos), son muy evocadoras.

La **evolución** es imprevisible: estabilización, repigmentación completa o parcial, extensión y multiplicación de las placas, hacen difícil prever el pronóstico.

El **tratamiento** es empírico y frecuentemente difícil. Las opciones para terapia dependen de la edad, localización y extensión de la enfermedad. Todas las formas de terapia requieren tiempo (un mínimo de 3 meses) y un reservorio de melanocitos.

El vitíligo es una enfermedad asintomática y muchos niños con una piel afectada en grado

mínimo, no necesitan ningún tratamiento. No hay evidencia que un tratamiento temprano altere la historia natural. Todos los pacientes deben ser aconsejados de evitar la exposición al y usar bloqueadores solares.

El vitíligo no tiene un tratamiento específico y se han evaluado gran cantidad de posibilidades terapéuticas, con resultados variables, sin que ninguna sea totalmente efectiva. Entre ellas destacan: fototerapia (con luz ultravioleta A, LUV B, láser eximer), agentes inmunomoduladores como los corticoides, levamisol, y recientemente el tacrolimus, un inmunomodulador usado en dermatitis atópica, como una alternativa eficiente y segura en niños

DIAGNÓSTICO FINAL

Vitíligo

Bibliografía

1. Herane M.I. Vitiligo and leukoderma in children. Clinics in Dermatology 2003;21(4):283-295
2. Pérez L. Lesiones hipopigmentadas de la piel en la infancia. Rev Chil Pediatr 2005;76(1):65-72
3. Prigent F. Vitiligo Archives de pediatrie 2007(14):219-220.
4. Tey H.L. A practical classification of childhood hypopigmentation disorders Acta Derm Venereol 2010;90:6-11.

NIÑA DE 7 AÑOS CON PLACAS ERITEMATOSAS EN PIERNAS

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años que desde hace 1 mes presenta placas eritematosas en superficie extensora de piernas.

Antecedentes personales: Dermatitis atópica y Asma bronquial por sensibilización a ácaros del polvo con uso continuo de budesonida y ocasional de desloratadina, salbutamol y corticoides tópicos. No otros datos relevantes

Antecedentes familiares: Tía materna con dermatitis atópica

EXPLORACIÓN FÍSICA: Placas eritematosas con descamación blanquecina en zona extensora de piernas y algunas aisladas en cuero cabelludo (Fig. 1) Resto del examen: normal



Figura 1. Placas eritemato-descamativas en superficie extensora

¿Qué diagnóstico es el más probable?

- a) Dermatitis atópica
- b) Dermatitis seborreica
- c) Psoriasis en placas

Aunque la dermatitis atópica y la dermatitis seborreica forman parte del diagnóstico

diferencial de la psoriasis pediátrica, la localización y características de las lesiones descritas son más compatibles con la psoriasis en placas (c) **Respuesta correcta**

Evolución: Se inició un tratamiento tópico con un queratolítico a base de ácido salicílico en champú, crema y loción e hidrocortisona acetato con disminución gradual de las lesiones.

PSORIASIS

La psoriasis es un desorden dermatológico común observado en aproximadamente 3.5% de la población. Un tercio de los casos dermatológicos en un centro dermatológico son pediátricos. La psoriasis es una enfermedad crónica inflamatoria de la piel, mediada por células T, caracterizada por un hiperproliferación de queratinocitos y consecuentemente placas eritemato-escamosas en la piel. El comienzo de la psoriasis en los niños es algo diferente de los adultos, ya que la faringitis, el estrés y el trauma, son los desencadenantes comunes de la enfermedad.

DEMOGRAFÍA

Cerca de un tercio de los casos de psoriasis son vistos en la edad pediátrica. La mayoría de niños manifiestan la psoriasis en placas (68.6%) en un patrón similar a pacientes adultos, con lesiones localizadas en el cuero cabelludo, región post auricular, codos y rodillas. La psoriasis en gotas es más frecuente en niños que en adultos, con 28.9%. Otros patrones observados en los niños como la eritrodermia (1.4%), la psoriasis pustular palmoplantar (1.1%) y la psoriasis ungueal son infrecuentes. El compromiso del área del pañal es muy común en la infancia, pero no suele afectar las ingles. La psoriasis inversa, con compromiso de los pliegues de la piel (axila,

parte interna de los muslos) afecta a una pequeña minoría de niños. La psoriasis pediátrica es menos prevalente en niños, pero ocurre y debe ser parte del diagnóstico diferencial de la artritis infantil.

PATOGÉNESIS

La patogénesis exacta de la psoriasis, no ha sido completamente dilucidada; sin embargo se conoce que tiene una base genética, con 23-71% de niños afectados con historia familiar de psoriasis y con una incidencia mayor en gemelos idénticos que en mellizos (65%-72% vs 15-30%). El gen HLA-C^{w6} se ha relacionado a psoriasis.

Relación a autoinmunidad

La psoriasis es una de las más de 80 condiciones autoinmunes descritas. Se ha asociado con morfea, vitiligo, tiroiditis autoinmune en adultos

FORMAS CLÍNICAS

Psoriasis en placas

Es la forma más frecuente: placas eritemato-escamosas, bilaterales y simétricas que ocupan fundamentalmente las superficies de extensión, así como el cuero cabelludo y las zonas palmoplantares.

Psoriasis en gotas

Es mucho más frecuente en niños que en adultos y aparece de forma eruptiva y brusca, constituida por múltiples pápulas de pequeño tamaño localizadas en tronco y extremidades. Con frecuencia hay un antecedente de faringitis por estreptococo betahemolítico u otra infección estreptocócica.

Psoriasis de la zona del pañal

Es una forma típica de los lactantes, producida por la irritación y el roce. Tiene los bordes más definidos que la dermatitis irritativa por el pañal y presenta ligera infiltración en las placas

Psoriasis eritrodérmica

Es una forma poco frecuente y puede afectar a casi toda la superficie corporal. A menudo se

acompaña de alteración del estado general y fiebre.

Psoriasis pustulosa

Puede manifestarse como lesiones pustulosas sobre placas psoriáticas o únicamente como pústulas que aparecen generalmente sobre una base eritematosa.

Psoriasis invertida

Se localiza en pliegues cutáneos, al contrario de las formas clásicas que asientan en zonas de extensión (axilas, ingles, cuello, zona interglútea)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Incluye otros desórdenes papuloescamosos de la infancia como el liquen plano pilaris, las reacciones psoriasiformes, la dermatitis numular, pitiriasis rosada y la pitiriasis rubra pilaris. La biopsia puede ser de ayuda en diferenciar psoriasis de estas otras enfermedades.

TRATAMIENTO

Terapia tópica

Corticoides: Tienen una triple acción: antiinflamatoria, inmunosupresora y antiproliferativa. Están indicados fundamentalmente en las formas en placas. La elección del corticoide dependerá de la intensidad, localización y cronicidad de las lesiones. Se usarán generalmente corticoides de mediana o baja potencia.

Crema de antralina: Actúan como agente reductor disminuyendo el "turn-over" celular. Está indicado en psoriasis en placas y guttata. Su uso ha decaído por sus efectos irritantes, por manchar la ropa y últimamente por su potencial efecto carcinogénico.

Derivados de la vitamina D: Inducen la diferenciación de queratinocitos y disminuye su proliferación. Una ventaja sobre los corticoides es la inexistencia de efectos adversos excepto la irritación local, que se produce aproximadamente en el 15% de los pacientes, aunque sólo es necesario interrumpir el tratamiento en el 2%.

Calcipotriol: Es útil y seguro para psoriasis en placas con una extensión inferior al 30% de la superficie cutánea. La dosis máxima recomendada es 50 gr/semana/m². No se debe aplicar en cara, área genital y pliegues.

Tacalcitol: Es menos irritante que el calcipotriol por lo que puede aplicarse en cara y pliegues.

Inmunomodulares tópicos: El tacrolimus y el pimecrolimus actúan inhibiendo la calcineurina y mejoran las placas de psoriasis poco hiperqueratósicas (cara y pliegues cutáneos)

Fototerapia: Con radiación ultravioleta B (UVB) o psoralenos+radiación ultravioleta A(PUVA). Son técnicas poco utilizadas por su toxicidad a largo plazo y a veces por la dificultad de la aplicación en la infancia.

Tratamiento sistémico

Sólo a utilizar en las formas extensas, pustulosas generalizadas y eritrodérmicas

Retinoides: Indicados en casos graves, como psoriasis pustulosa generalizada, a dosis bajas (acitretina a 0.4- 0.6 mg/kg/día) y lo más corta posible. Pueden detener el crecimiento por cierre epifisario precoz por lo que se aconseja un estudio radiográfico óseo antes de empezar el tratamiento

Metotrexato: Utilizado en casos severos y pustulosos generalizados a dosis de 0.2-0.4 mg/kg/semana

DIAGNÓSTICO FINAL

Psoriasis en placas

Bibliografía

- 1.Oliver V., Sánchez-Carazo J. Psoriasis An Pediatr Contin 2007;5(1):59-62.
- 2.Silverberg N. Pediatric psoriasis: an update Therapeutics and clinical risk management 2009,(5)849-856.

NIÑA DE 13 AÑOS CON ÚLCERA LABIAL DE 3 MESES DE EVOLUCIÓN

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años con úlcera en labio superior de 3 meses de evolución; sin respuesta a múltiples tratamientos (antibióticos y corticoides tópicos, aciclovir, antibióticos orales). Niega relaciones sexuales.

Antecedentes personales y familiares

No relevantes

Exploración física

Úlcera \pm 0.5 cm. con lecho granulomatoso. (Fig. 1) Adenopatía cervical posterior izquierdo de 0.5 cm de diámetro. Resto del examen normal



Figura 1 Úlcera labial

¿Cuál son los diagnósticos a tomar en cuenta con esta evolución?

- Leishmaniasis
- TBC cutánea
- Esporotricosis

Esta evolución es compatible con cualquiera de las 3 mencionadas. La sífilis sería una opción viable con una vida sexual activa.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS: normales (RX Tórax, VIH, Carga Viral, Recuento CD4-8, Eco Renal). PPD (-)

Biopsia de piel con patrón de granuloma tuberculoide. La reacción en cadena de la polimerasa fue positiva para M. Tuberculosis

EVOLUCIÓN: No llegó a iniciarse el tratamiento antituberculoso por la remisión espontánea de la lesión.

TUBERCULOSIS CUTÁNEA

GENERALIDADES

La tuberculosis continúa siendo un problema de salud importante en España. La tasa de incidencia se sitúa en torno a 25-35 casos por 100 000 habitantes.

La tuberculosis cutánea representa el 0.15% de los diagnósticos que se realizan en las consultas externas de dermatología de un hospital y el 1.5% de las formas de tuberculosis extrapulmonar. Con una frecuencia variable se asocia con afectación simultánea de la tuberculosis en otras localizaciones y el lupus vulgar es la forma más frecuente en países desarrollados.

En un estudio descriptivo de 15 años en España, se encontraron 55 casos de tuberculosis cutánea (4.8%), con un promedio de edad de 44.1 ± 23.3 años. De ellos, 26 (2.3%) fueron TBC cutánea verdadera y 29 (2.5%) tubercúlides. En los 26 casos de tuberculosis verdadera, el escrofuloderma fue la forma más frecuente (32.7%), seguida de lupus vulgar, goma verrucoso (3.6%) y tuberculosis verrucosa (3.6%). En los 29 casos con tubercúlides, el eritema nodoso fue la forma más frecuente (49.1%), seguido del eritema indurado de Bazin (3.6%).

En un estudio retrospectivo sobre 30 casos de TB cutánea en niños evaluados en el Servicio de Dermatología del hospital de Casablanca, Marruecos, se encontró una media de edad de 11 años. Las formas clínicas encontradas fueron: goma 46.6%, escrofuloderma 36.6%, lupus vulgaris 13.3%, y chancro tuberculoso en un 3.3%. El PPD fue positivo en 67% y el granuloma tuberculoide se encontró en 78% de los pacientes.

FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA

Chancro tuberculoso (primoinfección tuberculosa). Está producida por la inoculación directa del bacilo en la piel del huésped no previamente sensibilizado. El chancro y la adenitis regional forman el complejo primario. Es una forma poco frecuente, supone el 0.14-5% del total de primoinfecciones tuberculosas con una mayor incidencia en Asia.

La mayor parte de los pacientes afectados son niños, también ocurre en adolescentes y adultos jóvenes. La localización más frecuente de la TB por inoculación primaria es la cara, las manos y la parte inferior de las piernas

Dos a cuatro semanas después de la inoculación se forma una pápula o pápulo-pústula que evoluciona rápidamente a una úlcera indolora de forma granulomatosa. La infección se propaga a los ganglios linfáticos regionales y entre las 3 a 8 semanas después se produce una linfadenopatía regional no dolorosa.

La reacción de PPD, negativa al inicio, se convierte en positiva durante la evolución de la enfermedad. La reacción en cadena de la polimerasa es de utilidad en algunos casos de difícil diagnóstico. Las lesiones evolucionan a la curación espontánea con cicatrización en un período que varía de 2 a 12 meses.

El diagnóstico diferencial de la TB por inoculación primaria incluye la sífilis primaria, leishmaniasis, tularemia, fiebre por rasguño de gato, esporotricosis y otras enfermedades ulceroglandulares

Escrofuloderma. Es el resultado de una diseminación por contigüidad desde un foco extracutáneo (adenitis tuberculosa generalmente cervical, tuberculosis articular u ósea)

Lupus vulgar. Se considera la forma más frecuente de TBC cutánea en los países desarrollados

Tuberculosis verrugosa. Es una forma rara, resultado de la inoculación de M. tuberculosis causante en la piel de un paciente previamente inmunizado. La inoculación puede ser exógena accidental, contagio persona a persona y raramente el resultado de autoinoculación a partir de secreciones contaminadas del propio paciente (esputos).

Tuberculosis gomosa. Se presenta en forma de abscesos fríos subcutáneos únicos o múltiples, provocados por bacteriemia en una situación de disminución de la respuesta inflamatoria del huésped. Es una forma muy poco frecuente.

TUBERCÚLIDES

Es un grupo de procesos cuya relación con la tuberculosis puede ser, en algunos casos, difícil de establecer. Clásicamente las tubercúlides se consideran formas atípicas de tuberculosis, a pesar de que no exista base microbiológica para ello, dado que la búsqueda directa de bacilos suele ser negativa. La PCR en cambio puede ser positiva ocasionalmente.

Eritema indurado. Es bastante común en toda Europa. La enfermedad afecta principalmente a las mujeres cercanas a la adolescencia y menopausia. Se considera actualmente un síndrome multifactorial. Se caracteriza por una induración subcutánea no dolorosa, que se extiende gradualmente a la superficie cutánea, formando nódulos o placas que a menudo se ulceran, localizadas en las extremidades inferiores.

Tubercúlido pápulonecrótico. Se caracteriza por lesiones papulares de color rosado oscuro, asintomáticas y del tamaño de una arveja, de distribución simétrica. Las lesiones aparecen

sobre las caras extensoras de las extremidades, nalgas y la parte inferior del tronco. Afecta predominantemente adultos jóvenes, pero se han observado en infantes y niños.

Liquen escrofulosorum. Es poco común y debido a una diseminación hematógena en personas muy sensibles a *M. Tuberculosis*. Se presenta como una erupción liquenoide de pápulas pequeñas agrupadas, a menudo perifoliculares, asintomáticas, que se produce en niños o adultos con enfermedad tuberculosa

PRONÓSTICO DE LAS TUBERCULOSIS CUTÁNEAS

El pronóstico de la TB cutánea es en general bueno, y depende del diagnóstico temprano, forma clínica, edad del paciente, estado inmunológico y del compromiso visceral asociado.

En general, la TB cutánea responde bien a las drogas tuberculostáticas, con excepción de la tuberculosis miliar diseminada aguda y la TB orificialis.

DIAGNÓSTICO DE LA TUBERCULOSIS CUTÁNEA

Los criterios absolutos para el diagnóstico son cultivo o reacción en cadena de la polimerasa positivos para *M. Tuberculosis*.

Entre los criterios relativos están: historia clínica y examen clínico compatibles, TBC activa en otra parte del cuerpo. PPD positivo, histopatología compatible, respuesta al tratamiento específico.

TRATAMIENTO DE LA TUBERCULOSIS CUTÁNEA

En la TB cutánea se usan los mismos regímenes de tratamiento que para la TBC pulmonar. En el caso de la escrofuloderma y la TBC gomosa es necesaria adicionalmente la debridación quirúrgica.

DIAGNÓSTICO FINAL

TBC Cutánea (Primoinfección)

Bibliografía

1. Akhdari N, Zouhair K, Habibeddine S Tuberculose cutanée de l'enfant au Maroc : étude de 30 cas. Archives de pédiatrie 13 (2006) 1098-1101
2. Almaguer-Chávez J, Ocampo-Candiani J. Panorama actual en el diagnóstico de la tuberculosis cutánea. Actas Dermosifiliogr. 2009;100:562-70
3. Fanlo P, Tiberio G. Tuberculosis Extrapulmonar, An. Sist. Sanit Navar. 2007;30: 143-163 .
4. García-Rodríguez JF, Monteagudo-Sánchez B. Tuberculosis cutánea: estudio descriptivo de 15 años. Enferm Infecc Microbiol Clin 2008;26(4):205-11
5. Panzarelli A. Tuberculosis Cutánea, Derm Venez. 1998; 36:45-51
6. Pizzariello G, Fernandez-Pardal P, D'Atri G, y col. Espectro Clínico de Tuberculosis Cutánea, Rev. Argent Dermatología. 2008; 89:177-187
7. Rodríguez O. Tuberculosis Cutánea, Rev. Centro Derma Pascua 2003; 4:157-161
8. Tincopa Wong O, Sánchez Saldaña L. Tuberculosis Cutánea, Rev. Dermatol Per. 2003;13:195-215

NIÑO DE 4 AÑOS CON MANCHAS CAFÉ CON LECHE

CASO CLÍNICO

Niño de 4 años con manchas café con leche que han ido aumentando de tamaño y número desde el nacimiento. A la exploración presenta: Peso: 16.4 Kg (p34, -0.43 DE) Talla: 104.5 cm (p57, 0.19 DE) IMC: 15.02 (p25, -0.69 DE) Tensión arterial: Sistólica: 100 mmHg (p70, 0.55 DE) Diastólica: 48 mmHg (p42, -0.22 DE) Múltiples manchas café con leche de 1 a 3 centímetros de diámetro generalizadas (Fig. 1) no se evidencian otras alteraciones. Desarrollo neurológico sin alteraciones, acorde a edad según escala Denver 2.



Figura 1 Manchas café con leche

Antecedentes

Edad gestacional: 38s. Peso: 2390 gr. (p4, -1.88 DE) Madre, tía materna y abuela materna con manchas café con leche no estudiadas. Tía materna y abuela materna talla baja.

A los 9 meses de edad realizan resonancia magnética cerebral y medular normal.

Se solicita estudio genético que permite evidenciar mutación en heterocigosis p.Glu1549Valfs*, compatible con el diagnóstico de neurofibromatosis tipo I.

¿Cómo haría el seguimiento de este paciente? :

- Control anual de resonancia magnética cerebral y medular.
- Resonancia magnética solo en caso de sintomatología sugestiva de complicaciones neurológicas.
- Control de presión arterial, visita anual con el oftalmólogo, valorar anomalías esqueléticas.
- b y c son correctas.

En el año 2010 la Asociación española de Pediatría en su sección de protocolos en genética hace las recomendaciones para el seguimiento de los pacientes con neurofibromatosis tipo I señalando que no es necesario la realización rutinaria de estudios de imagen en tórax, abdomen y sistema nervioso a menos que el paciente tenga sintomatología sugestiva de complicaciones o se identifique una delección completa del gen NF1 que se asocia a anomalías estructurales cerebrales. Así mismo señala que en los controles rutinarios de estos pacientes se les debe medir la presión arterial para descartar hipertensión, valorar la presencia de anomalías músculo esqueléticas como escoliosis y solicitar un control anual por el oftalmólogo (d) Respuesta correcta.

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I (NF1)

Generalidades

La NF1 es una enfermedad progresiva multisistémica autosómica dominante de expresividad variable y con un curso difícil de predecir. Afecta principalmente los sistemas dermatológico, neurológico, esquelético, oftalmológico y endocrino. Tiene una prevalencia de 1/3000 personas.

El gen se localiza en el brazo largo del cromosoma 17, codifica una proteína la neurofibromina que actúa como un supresor tumoral al inhibir la actividad de la proteína

ras, la cual está implicada en el crecimiento y la proliferación celular, lo que explicaría la tendencia a la proliferación en individuos afectados de la enfermedad.

El 50% de los casos se originan por mutaciones de novo. En los niños que tienen historia familiar, el diagnóstico es relativamente sencillo, porque requieren solo un signo adicional al del padre afectado y éste por lo general está dado por las manchas café con leche.

Diagnóstico

Desde 1987 el Instituto Nacional de Salud de los Estados Unidos definió los criterios diagnósticos de la NF1, que establece que un paciente debe cumplir al menos 2 de los siguientes 7 criterios:

1. Presencia de seis o más manchas café con leche iguales o mayores a 5mm en pacientes prepuberales y mayores de 15mm de diámetro en pacientes postpuberales.
2. Existencia de 2 o más neurofibromas periféricos de cualquier tipo o bien un neurofibroma plexiforme.
3. Presencia de pecas (efélides) en axilas, ingles y base del cuello (signo de Crowe)
4. Glioma del nervio óptico.
5. Presencia de dos o más nódulos de Lisch.
6. Presencia de una alteración ósea definida como displasia del esfenoides que en los casos de mayor intensidad se acompaña de otras anomalías.
7. Afectación de un familiar de primer grado (padre, hermano, hijo)

A los pacientes que cumplan los criterios de NF1 se les debe solicitar el estudio genético para confirmar el diagnóstico.

CLÍNICA

Varía con la edad del paciente. A lo largo de los dos primeros años se suelen observar manchas café con leche (hallazgo más frecuente), macrocefalia, talla baja y diversas

anomalías torácicas. En la edad preescolar se observan efélides en axilas, ingles y base del cuello. En la adolescencia pueden aparecer nódulos de Lisch y neurofibromas. En la edad adulta están presentes todos los síntomas mencionados.

Diagnóstico Diferencial

Cuando el diagnóstico no está claro se deben considerar otras formas de neurofibromatosis, otras enfermedades con manchas café con leche, enfermedades con alteraciones de la pigmentación, síndromes de hipercrecimiento localizados y tumores que se confunden con neurofibromas.

- Dentro de las otras formas de neurofibromatosis, la que le sigue en frecuencia es el tipo 2: se manifiesta con hipoacusia que suele ser bilateral por la presencia de neuromas acústicos con compromiso de otros pares craneales, de las raíces nerviosas raquídeas, meningiomas yependimomas, con escasas manchas café con leche.
- Dentro de otras enfermedades que cursan con manchas café con leche encontramos:
 - Síndrome de McCune-Albright en el cual las manchas café con leche suelen ser de tamaño variable, de bordes irregulares, no suelen pasar la línea media, pueden tener distribución segmentaria y con frecuencia predominan en un lado del cuerpo. La enfermedad cursa con la tríada: manchas café con leche, displasia fibrosa del esqueleto y pubertad precoz.
 - Esclerosis tuberosa: pueden coexistir manchas café con leche con lesiones acrómicas, angiomas o zonas de atrofia cutánea, asociado a evidentes signos neurológicos de retardo del desarrollo y epilepsia.
- Las enfermedades por alteraciones de la pigmentación suelen cursar con nevus

hiperpigmentados los cuales pueden confundirse con manchas café con leche, por lo general se asocia a retardo del desarrollo, retardo mental, hidrocefalia o epilepsia.

Complicaciones

El 50% presentan formas leves de la enfermedad y un tercio desarrollan formas graves en las cuales habrá afectación de los diferentes órganos y sistemas por los neurofibromas, variando su expresión clínica en función de la edad. Las principales complicaciones son: pseudoartrosis, escoliosis, trastornos cognitivos y del aprendizaje, convulsiones, tumores del tronco cerebral y cerebelo, los gliomas de la vía óptica, talla baja, alteraciones de la pubertad, los tumores espinales y paravertebrales, cefalea, esclerosis del acueducto con hidrocefalia secundaria, trastornos cerebro vasculares, meningocele, diversos tumores malignos de los nervios periféricos, feocromocitoma, somatostatatomas, hipertiroidismo, diabetes mellitus y déficit de hormona de crecimiento.

Seguimiento

La finalidad del seguimiento de estos pacientes es diagnosticar tempranamente la aparición de complicaciones y mejorar la evolución de las mismas.

Al momento del diagnóstico en edad prepuberal se sugiere:

1. Evaluación oftalmológica completa: Fondo de ojo, campimetría, agudeza visual, visión de colores.
2. Evaluación neurológica: Evaluar algún déficit neurológico, monitoreo del desarrollo intelectual (usar escalas objetivas como por ejemplo la Escala Denver 2)
3. Evaluación antropométrica y presencia de caracteres sexuales secundarios.
4. Evaluar presencia de escoliosis: derivar a traumatología si fuera necesario.
5. Control dermatológico por especialista del área.

6. Medición de la presión arterial.
7. Evaluación cardiológica (descartar estenosis pulmonar)
8. Evaluación y asesoramiento genético.
9. Evaluación de los familiares de 1er. grado por dermatología y oftalmología.

Luego del diagnóstico se sugiere (en niños asintomáticos) hasta el inicio de la pubertad, un control anual de los puntos del 1 al 6, el control por el dermatólogo se realizará en cualquier momento en los que aparezcan lesiones de crecimiento rápido o sospecha de malignización.

No se recomiendan los estudios de imagen a menos que existan síntomas sugestivos de complicaciones o por la presencia de una delección completa del gen NFI que se asocia a anomalías estructurales cerebrales. Si la evaluación oftalmológica no es posible o confiable en niños menores de 4 años se debe realizar una resonancia magnética cerebral para visualizar la presencia o no de glioma del nervio óptico; así mismo si hay síntomas visuales, alteración del examen oftalmológico o neurológico, o signos de pubertad precoz está indicada la realización de una resonancia magnética cerebral.

Se debe siempre evaluar hipoacusia y problemas de audición, los cuales suelen ser progresivos y manifestarse como tinnitus, en caso de síntomas o dudas diagnosticas se debe referir a otorrinolaringología para que realice las pruebas de audición pertinentes.

Una vez que se hace el diagnóstico se debe ofrecer apoyo psicológico a la familia, además en la etapa escolar y adolescencia se debe explicar a los padres y a los pacientes problemas del entorno sexual y reproductivo.

Se debe dar consejo genético a los padres y a los pacientes cuando decidan serlo.

DIAGNÓSTICO FINAL

Neurofibromatosis tipo I

Bibliografía

- Clementi M, Milani S, Mammi I, Boni S, Monciotti C y Tenconi R. Neurofibromatosis type I growth charts. *Am J Med Genet.* 1999;87(4):317-23.
- Ferner RE, Huson SM, Thomas N, Moss C, Wills-haw H, Evans DG et al. Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis I. *J Med Genet.* 2007; 44:81-8.
- Guillén E, Ballesta MJ y Galán E. Protocolo de seguimiento de la neurofibromatosis tipo I.
- Asociación Española de Pediatría. *Protoc diagn ter pediatr.* 2010; 1:44-50.
- National Institutes of Health (NIH) Consensus Development Conference Statement: Neurofibromatosis. Bethesda, Md., USA, July 13-15, 1987. *Neurofibromatosis.* 1988;1(3):172-8.
- Yturriaga R. Neurofibromatosis tipo I (NF1) y pubertad. En: *IV Symposium Ferring en Endocrinología Pediátrica.* Madrid; Ferring Productos Farmacéuticos; 2008.p. 1-5

NIÑO DE 12 AÑOS CON DISFONÍA

CASO CLÍNICO

Niño de 12 años, que acude a consulta por disfonía de 15 días de evolución que se inició con un catarro de vías altas que ya remitió a excepción de una tos seca esporádica. Niega esfuerzo vocal, disfagia u odinofagia. Refiere cuadros de disfonía, leves, muy esporádicos, asociados a cuadros catarrales, pero con una duración menor de una semana.

Antecedentes personales: Rinoconjuntivitis alérgica por ácaros tratada con inmunoterapia específica de mantenimiento (preparado sublingual con 100% mezcla de ácaros) budesonida nasal, azelastina en colirio y levocetirizina oral, condicional a síntomas

Exploración: Orofaringe normal. Auscultación pulmonar y cardíaca normal. Voz con marcada disfonía

Se indica prednisona a 1 mg/kg/día por 5 días, sin mejoría alguna.

Considerando la edad y la presentación, cuál de los siguientes diagnósticos es más probable:

- Papilomatosis laríngea
- Membrana laríngea
- Nódulo vocal derecho

Aunque es la tumoración laríngea más frecuente en niños, la papilomatosis laríngea no es la primera causa de disfonía crónica. Su mayor incidencia se da entre los 2 y 4 años de edad. La membrana laríngea es una anomalía congénita presente desde el nacimiento y frecuentemente asociada a síndromes genéticos. a y b Respuestas incorrectas

Los nódulos vocales suponen entre el 38 y el 78% de las disfonías crónicas en el niño, y son la causa más frecuente, especialmente en varones (c) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN:

Se derivó a otorrinolaringología, con detección en la fibroendoscopia de formación

de aspecto polipoide en tercio medio de la cuerda vocal derecha que bascula en la fonación. Diagnóstico: pólipo de cuerda vocal derecha

Se indica microcirugía endolaríngea para exéresis. Un día antes de la cirugía programada se observa necrosis espontánea del pólipo. Los controles posteriores no evidenciaron recidiva y la disfonía remitió al poco tiempo.



Figura 1 a Necrosis del pólipo



Figural b Cuerdas vocales normales

DISFONIAS

La incidencia de la disfonía en la población infantil, varía entre el 6 y el 23%, con un predominio de los niños varones de 2-3:1. Sin embargo, la disfonía que requiere tratamiento médico y/o quirúrgico no supone más de un 2-3% de los casos.

Las causas de las disfonías se pueden dividir en dos:

ENFERMEDAD CONGÉNITA DE LA LARINGE

Anomalías congénitas laríngeas, como las membranas glóticas anteriores, hendiduras laríngeas anteriores o posteriores y anomalías congénitas asociadas a síndromes genéticos como el “maullido del gato”.

Merece una mención especial la laringomalacia, que es la causa más frecuente de estridor en la infancia y también es la anomalía congénita más frecuente. Se presenta como un estridor inspiratorio e intermitente, que se inicia en las primeras semanas, y empeora progresivamente hacia los 6-8 meses, en que se estabiliza y comienza a mejorar hasta los 24 meses.

DISFONÍAS ADQUIRIDAS

Nódulos vocales

Los nódulos vocales suponen entre el 38 y el 78% de las disfonías crónicas en el niño, y son la causa más frecuente. Son 3 veces más frecuentes en varones, suelen bilaterales y pueden considerarse como una manifestación orgánica de una hiperfunción laríngea funcional. Se presentan por un traumatismo mecánico en la porción más vibrante de las cuerdas, dando lugar a una reacción edematosa en el inicio y fibrosa al cronificarse. Dada su remisión espontánea no está indicada la cirugía.

Papilomatosis laríngea

Es la tumoración laríngea más frecuente en niños. Es una tumoración fibroepitelial benigna, causada por el virus del papiloma humano. La mayor incidencia se presenta entre los 2 y los 4 años. Se manifiestan como

disfonía progresiva. El tratamiento es difícil debido a su recurrencia.

Pólipo vocal

Más frecuente en hombres en la edad media de la vida. Son raros en pediatría, con una incidencia de 2.8% en algunos estudios. Existe una asociación con rinitis alérgica. Se localiza en el borde libre del tercio medio de la cuerda vocal, generalmente unilateral.

El tratamiento es generalmente quirúrgico, sin embargo la foniatría juega un rol fundamental tanto pre como en el post operatorio.

Laringitis agudas

La gran mayoría de las disfonías debidas a causas infecciosas virales o bacterianas, ceden rápidamente con tratamiento adecuado. Una disfonía en el contexto de un cuadro respiratorio o infeccioso, no debe durar en términos generales más de 15 días.

Reflujo gastroesofágico

Se presenta como una tos seca que puede ser de predominio nocturno y disfonía matutina, con carraspeo frecuente. El cuadro mejora considerablemente con tratamiento antiácido

Traumática

Asociada generalmente a lesiones por intubación y secundarias a cirugía propia de las cuerdas vocales, cuando ésta se profundiza en exceso y no se respeta el ligamento vocal

DIAGNÓSTICO FINAL

Pólipo laríngeo unilateral con necrosis espontánea

Bibliografía

1. Martins R.H, Trindade S. A crianca disfonica: diagnostico, tratamento e evolucao clinica. Rev Bras Otorrinolaringol. 2003;69(6):801-6
2. Nicollas R. Giovanni A. Triglia J. Les dysphonies de l'enfant Arch Pediatr 2008;15:1133-1138.
3. Vicente J., Hernández-Calvin J., Trinidad A. Enfermedad de las cuerdas vocales: disfonía infantil. An Pediatr Contin 2008;6(5):307-312.

NIÑA DE 10 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL AGUDO

CASO CLÍNICO

Niña de 10 años con dolor abdominal de 24 horas de evolución, localización epigástrica, de moderada intensidad, acompañado de vómitos en número de 2 - 3 y una deposición de consistencia blanda, motivo por el cual se diagnostica gastroenteritis aguda y se indica tratamiento con metoclopramida y metilbromuro de escopolamina con escasa mejoría, por lo que acude al servicio de urgencias. Niega fiebre.

ANTECEDENTES

Familiares: Madre: 31 años. Refiere 3 episodios de pancreatitis, a las edades de 12, 17 y 18 años, apareciendo el último posterior a la realización de una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE)

Antecedentes personales: no relevantes.

EXPLORACIÓN FÍSICA AL INGRESO

Buen estado general Buena coloración, hidratación y perfusión. Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación de forma difusa, sin signos de irritación peritoneal, se palpa polo esplénico 1 cm por debajo del reborde costal izquierdo. Resto sin alteraciones.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma al ingreso: Hb 14.4 g/dl, Hto 40.4%, leucocitos 13860 (82.6%N, 9.3%L) plaquetas 320000. Coagulación normal.

Hemograma a las 24 horas: normal, VSG 35.

Evolución de la bioquímica sanguínea como se muestra en la tabla:

Tabla 1. Evolución de análisis de laboratorio

Parámetro	Al ingreso	A las 24 horas	A las 72 horas
Glucosa (mg/dl)	107	71	96
Urea (mg/dl)	29	14	33
Creatinina (mg/dl)	0.4	0.44	0.39
Calcio (mg/dl)	9.5	8.9	9.5
Proteínas totales (g/dl)		6.5	
Albumina (g/dl)		4	
AST (UI/L)	37	23	
ALT (UI/L)	50	25	
GGT (UI/L)		18	
Colesterol (mg/dl)	145	113	
Triglicéridos (mg/dl)	50		
Hierro (µg/dl)		21	
Ferritina (ng/ml)		82	
Amilasa (UI/L)	4485	442	227
Lipasa (UI/L)	57600	834	641
LDH (UI/L)		233	
PCR (mg/dl)	1.6	1.9	3.1

Ecografía abdominal: páncreas discretamente aumentado de tamaño con ecogenicidad conservada. Líquido libre abdominal en flanco derecho y pelvis menor. Signos no concluyentes de pancreatitis (Fig. 1)



Figura 1 Ecografía abdominal

Microbiología: VRS, Influenza A y B negativo. EBNA IgG +. Anti VCA IgM - e IgG +. Parásitos en heces negativos.

Test del sudor: 76mEq/L

Estudio genético: enviadas muestras del paciente y sus progenitores para estudio de mutación de gen PRSSI por sospecha de pancreatitis hereditaria.

Indique lo cierto en relación con pancreatitis aguda en niños:

- La etiología es desconocida en la gran mayoría de pacientes
- No suele tener un curso complicado
- Los antibióticos son la base del tratamiento

Generalmente se encuentran causas secundarias y solo en un 25% la etiología es desconocida. En los niños es raro encontrar complicaciones severas y el tratamiento es básicamente de soporte y analgesia. Los antibióticos solo son útiles en las formas severas, con necrosis pancreática o las

secundarias a obstrucción biliar. (b)
Respuesta correcta

EVOLUCIÓN:

Ingresó con hidratación parenteral y analgesia con metamizol mejorando el dolor en los primeros días. Luego estando asintomática se inicia nutrición enteral líquida con fórmula polimérica sin lípidos a mitad de sus necesidades basales y posteriormente tras adecuada tolerancia sin reaparición de la clínica con dieta baja en grasa y proteínas. Egresó en buenas condiciones, tolerando la vía oral, sin dolor abdominal.

PANCREATITIS

GENERALIDADES

Se define pancreatitis como una enfermedad inflamatoria del tejido pancreático causada por la activación, liberación intersticial y auto digestión glandular. La incidencia ha aumentado en los últimos 10-15 años, sin embargo continua siendo poco frecuente en niños.

La etiología es desconocida en un 25% de los casos, los traumatismos son responsables de un 20%, las enfermedades sistémicas e infecciosas abarcan un 35% y el 20% restante son secundarias a anomalías congénitas estructurales, mecánicas, metabólicas, por fármacos y hereditarias.

Puede presentar de dos formas: la edematosa de curso leve y autolimitado y la necrotizante de forma grave con una mortalidad elevada. Las anomalías estructurales y las de origen idiopático son las que presentan mayor porcentaje de recurrencia.

Las infecciones son causa frecuente y de ellas los virus son las más comunes (parotiditis, enterovirus, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, hepatitis A, sarampión, rubéola, Coxsackie, influenza y VIH)

La pancreatitis de origen hereditario debe considerarse cuando hay antecedentes de dolores abdominales inexplicables de 1-3 días

de duración o diagnóstico de pancreatitis en generaciones previas. Es una enfermedad de herencia autosómica dominante secundaria a mutaciones del gen del tripsinógeno catiónico (PRSSI) o de su inhibidor intracelular (SPINK-1) que producen un mal funcionamiento del tripsinógeno catiónico que es el más abundante de los tres tipos de tripsinógeno de la glándula.

Manifestaciones clínicas.

En niños la manifestación más frecuente es el dolor abdominal lento y progresivo en epigastrio aunque también puede ser en hipocondrios o flancos de intensidad variable, que suele empeorar con la ingesta alimenticia, acompañado de náuseas o vómitos, e irradiado a espalda. Dependiendo de la intensidad del dolor se puede ver al niño tranquilo, irritable, con facies álgica y/o con postura antálgica. A la auscultación los ruidos hidroaéreos pueden estar disminuidos, en la palpación puede haber dolor difuso y signo de Bloomberg positivo. Si el cuadro es severo se acompaña de signos de afectación del estado general, afectación a otros órganos y colapso circulatorio (hipotensión, taquicardia, taquipnea, ascitis, derrame pleural, oliguria, anuria)

Diagnóstico

La elevación de la amilasa sérica tres veces más alta de su valor normal es sugestiva de la enfermedad, esta elevación tiene un aumento precoz (en las primeras 2-12 horas) y si se realiza simultáneamente con la lipasa sérica aumenta la posibilidad de hacer el diagnóstico de pancreatitis. También podemos encontrar hemoconcentración, leucocitosis, hiperglucemia, hipocalcemia, hiperbilirrubinemia y aumento de la fosfatasa alcalina. La presencia de una disminución del hematocrito, hiperglucemia, hipocalcemia, hipoxemia, hipoproteinemia, aumento de la urea, leucocitosis y PCR elevada son indicadores de gravedad de la enfermedad.

No siempre es fácil llegar al diagnóstico y se requieren estudios de imagen, entre ellos la ecografía abdominal, técnica rápida e inocua que permite evaluar el tamaño del páncreas,

ver cambios en el patrón de su ecogenicidad en relación con procesos inflamatorios, medir los conductos pancreático y biliar, diagnosticar complicaciones, pseudoquistes o lesiones tumorales. La ecografía endoscópica es mejor para evaluar el árbol biliar.

La tomografía axial computada de abdomen con contraste es la técnica de elección para evaluar complicaciones. La colangiopancreatografía resonancia se utiliza para diagnosticar anomalías anatómicas.

Complicaciones

Depende de la severidad de la pancreatitis, las locales son los quistes, pseudoquistes y abscesos pancreáticos todos diagnosticados básicamente por ecografía aunque en ocasiones pueden palparse. Las complicaciones sistémicas incluyen hiperglucemia, hipocalcemia, hiperlipemia, hiperpotasemia y acidosis metabólica, por último las específicas a daños a otros órganos son el shock hipovolémico, distres respiratorio o derrame pleural, úlceras gástricas, hemorragias digestivas, íleo paralítico u obstrucción biliar.

Tratamiento

Siempre debe ser con el paciente ingresado en un centro hospitalario con disponibilidad de UCI. Se debe mantener dieta absoluta por 3-5 días, fluidoterapia, analgesia y vigilar la aparición de complicaciones en las primeras 24-72 horas, un indicativo de traslado a la UCI.

Por lo general no se necesitan antibióticos a menos que haya necrosis pancreática o sea de etiología biliar. En caso de vómitos o distensión abdominal se puede colocar aspiración nasogástrica.

La cirugía está indicada en caso de necrosis o infección y si se requiere colecistectomía por litiasis biliar recurrente.

DIAGNÓSTICO FINAL

Pancreatitis aguda

Bibliografía

1. Chang Y, Chao H, Kong M, Hsia S, Lai M and Yan D. Acute Pancreatitis in children. *Acta Paediatr* 2011; 100, pp. 740-744.
2. García J y Vilar P. Pancreatitis en el niño. En: Peña L, Armas H, Sánchez F, Camarena C, Gutiérrez C y Moreno J, coordinadores. *Protocolos diagnóstico-terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica SEGHNPAEP*. Madrid: Ergon; 2010. p.135-142.
3. González R, Gilbert J y Díaz O. Niña de 11 años con dolor abdominal, que se irradia a hipocondrio derecho y empeora con la ingesta. En: Pérez J, Ibarra I y Camino R, editores. *III casos clínicos de patología pediátrica, manejo práctico*. Tomo II. Madrid: Ergon; 2010. p. 561-566.
4. Guerrero J, Ruíz JA, Menéndez JJ y Barrios A. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría*. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2009.
5. Lowe M, Greer J. Pancreatitis in children and adolescents. *Curr Gastroenterol Rep* 2008; 10 (2):128-135.
6. Solar A. Pancreatitis Aguda. En: Argüelles F, García M, Pavón P, Román E, Silva G y Sojo A. *Tratado de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica aplicada a la SEGHNPAEP*. Tomo I. Madrid: Ergon; 2011. p. 386-393.

NIÑO DE 6 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 6 años, nacido en Marruecos, que acude a consulta por presentar dolor abdominal recurrente leve a moderado, localizado en mesogastrio, de 7 meses de evolución. El dolor no está asociado a fiebre, disminución de peso, diarreas u otros signos y síntomas

Antecedentes personales

No relevantes. No ha efectuado viaje a su país de origen desde hace 2 años.

Antecedentes familiares

No cuadros similares en padres, ni en hermanos de 2 y 8 años.

Vivienda de material noble con los servicios básicos, no crianza de animales

Exploración clínica

Paciente eutrófico, en buen estado general. Abdomen: blando depresible, indoloro a la palpación, no visceromegalia. Resto del examen normal

Pruebas complementarias

Glucosa 91 mg/dL. Urea 19 mg/dL. Bioquímica hepática normal. Hierro 77 ng/mL Ferritina 100mg/dL. Hb 13.1 gr/dL. VCM 77.8 Leucocitos 9320/mm³, neutrófilos 48.1%, linfocitos 36.5%, monocitos 8.6 %, eosinófilos 6.6%.

Test de concentración directa en heces: huevos de Himenolepis nana

¿Cuál sería su comentario con respecto a este último hallazgo?

- No le daría importancia, ya que el niño no presenta signos de diarrea o

malaabsorción intestinal y seguiría buscando otras causas del dolor abdominal

- Administraría mebendazol, por su eficacia y accesibilidad.
- Investigaría en los familiares la presencia de este cestode e iniciaría los trámites como medicamento extranjero del praziquantel, tratamiento de elección.

A pesar que una de las formas de presentación de esta tenia es la presencia de diarreas asociadas a malaabsorción intestinal, las manifestaciones clínicas de la teniasis por Himenolepis nana son variables y dependientes de la concentración del parásito. El mebendazol no es la droga de elección por su pobre eficacia en las cestodiasis (a y b) Respuestas incorrectas.

La investigación familiar es perentoria, como lo es también iniciar los trámites como medicamento extranjero, para el praziquantel, fármaco de elección. (c) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

Se realizó una búsqueda de parásitos en los padres y dos hermanos de 2 y 8 años con resultados infructuosos. Tras la administración de praziquantel, a una dosis única de 25 mg/kg, el dolor abdominal desapareció por completo. Los controles posteriores fueron negativos.

DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE

La prevalencia del dolor abdominal de larga duración en niños se estima entre un 2-4% de las consultas pediátricas. En algunos estudios clínicos, la prevalencia entre los 2,3 y 6 años

fue del 3.8%, el 6% y el 11.8% respectivamente. En la población escolar afecta a los niños entre el 10 al 15%.

En la actualidad y en la práctica clínica, se considera que un dolor cuya duración supere las 2-6 semanas se denomina dolor abdominal crónico y debe ponerse en marcha su estudio para descartar organicidad o un trastorno somatomorfo. Cuando este dolor supera los 3 meses se denomina dolor abdominal recurrente.

Metodología diagnóstica

La causa orgánica (dolor abdominal crónico orgánico) se debe considerar siempre, en primer lugar, principalmente en menores de 7 años, y sobre todo, menores de 3-4 años.

Las exploraciones analíticas se solicitan de forma escalonada. Los estudios de laboratorio basales incluyen un hemograma, bioquímica sanguínea, velocidad de sedimentación globular, sedimento urinario o urocultivo, parásitos en heces. Si existe una sospecha clínica de evidente de enfermedad orgánica o si existe un empeoramiento del dolor, debe realizarse una ecografía abdominal y pélvica.

En un segundo nivel asistencial, y según la sospecha clínica, podrían realizarse estudios de endoscopia, biopsia y pH-metría de 24h y otros cuya indicación y realización deben realizarse al especialista (tránsito intestinal, determinación de *Helicobacter pylori*, manometría anorrectal, colonoscopia)

HIMENOLEPIS NANA

La *Himenolepis nana* es el céstode más común en los humanos, con una incidencia a nivel mundial que varía entre el 0.4 al 20%. asociada en general a condiciones socioeconómicas de pobreza y escasa salubridad. En España, las comunicaciones de cestodiasis por *H.nana* son escasas y se ha descrito de forma ocasional

como agente causal de dolor abdominal inespecífico en niños con malas condiciones higiénico-sanitarias.

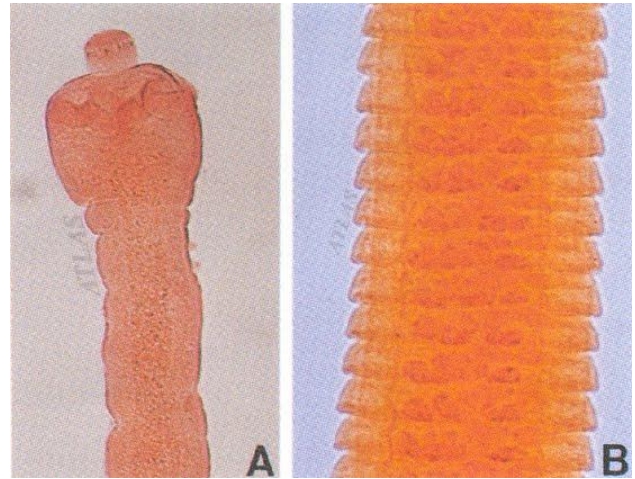


Figura 1a,1b *Hymenolepis nana*: forma adulta

CICLO BIOLÓGICO

La *H.nana* raramente excede los 40 mm de longitud y 1 mm de diámetro. El escolex tiene una ventosa retráctil, con un anillo de 20 a 30 ganchos. El ciclo de vida es único entre los cestodes porque no requiere un huésped intermediario, tanto las formas adultas como las larvas son halladas en los intestinos. La autoinfección ocurre comúnmente. Cuando los huevos son ingeridos por los humanos o un roedor, se abren en el duodeno, liberando oncosferas que penetran la mucosa y llegan a las vellosidades, donde se desarrollan en una larva cisticercoide. En 5 a 6 días los cisticercoides emergen dentro del lumen del intestino delgado, fijándose por medio de sus escolex, madurando en el íleon. El período entre la ingestión del huevo hasta que el gusano adulto elimine los huevos en las heces es de 20 a 30 días. La vida promedio del gusano adulto es de unas pocas semanas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La intensidad de las manifestaciones clínicas depende de la carga parasitaria y de la edad. En niños con frecuencia es un proceso asintomático, pero los casos moderados de parasitación pueden cursar con dolor abdominal, meteorismo, diarrea, náuseas, vómitos, irritabilidad y nerviosismo. En

las formas severas pueden aparecer diarrea intensa, mala absorción y retraso del crecimiento.

Las alteraciones analíticas más frecuentes son anemia discreta y eosinofilia.

DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO

El diagnóstico se basa en el hallazgo de los huevos característicos en el concentrado de heces: hialinos, ovoides, de unos 30-47 μm , con dos envolturas separadas por un material amorfo, la más interna de las cuales presenta dos mamelones polares y con un embrión hexacanto en su interior.

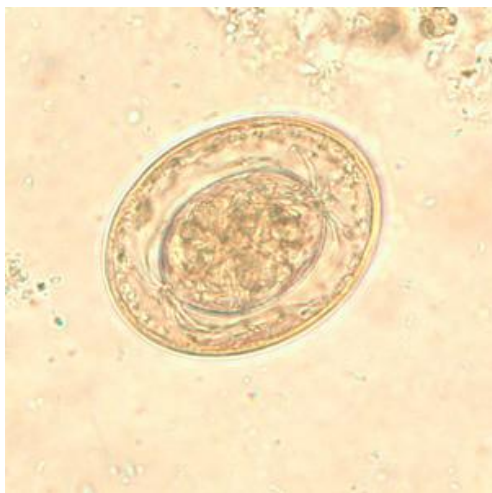


Figura 2 Huevo *H.nana*

TRATAMIENTO

La infestación por *H. nana* es un proceso refractario al tratamiento debido al ciclo de autoinfección endógena que da lugar a

generaciones sucesivas de parásitos. Por ello, no solo es necesario eliminar las formas adultas adheridas a la mucosa intestinal, sino también los cisticircoides del interior de las vellosidades. Para conseguirlo, el tratamiento de elección es el praziquantel

El praziquantel, una pirazinoisoquinolina, ejerce su efecto antiparasitario interfiriendo en la regulación de la concentración de calcio intracelular, por lo que actúa sobre la coordinación neuromuscular, induciendo la parálisis espástica de la musculatura y trastornando las funciones de motilidad y de adhesión del parásito. Ocasionalmente puede presentar efectos secundarios como malestar, somnolencia, cefalea, mareo y molestias digestivas, en general ligeras.

DIAGNÓSTICO FINAL

Infestación por *Himenolepis nana*

Bibliografía

1. Aparicio P, Rodríguez E, Soto A, Alvar J, Enferm Infec Microbiol Clin. 2003;21(10):579-94.
2. Berbel O, Ortuño J, Pereda A. Dolor abdominal crónico y dolor abdominal recurrente. An Ped Contin. 2006;4(4): 205-12.
3. Tena D, Gimeno C, Lizárraga C, Pérez-Pomata MT, González-Praetorius A, Rodríguez E, Alén MJ, Robres P, Bisquert E. Hallazgo parasitológico en una niña saharauí. Enferm Infec Microbiol Clin. 2001;19:275-276.

NIÑA DE 3 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL Y DIARREAS DE 3 MESES DE EVOLUCIÓN

CASO CLÍNICO

Preescolar de 3 años que consulta por dolor abdominal difuso, recurrente, de unas 12 semanas de evolución, de predominio postprandial, que se acompaña desde el inicio de deposiciones diarreas abundantes, con leve pérdida de peso, sin fiebre ni síndrome miccional.

ANTECEDENTES PERSONALES

No relevantes, introducción de la alimentación según las tablas de edad correspondientes, buena higiene.

ANTECEDENTES FAMILIARES

No historia familiar de enfermedad inflamatoria intestinal ni intolerancias alimentarias.

EXAMEN CLÍNICO

Consciente y orientada BEG. Bien hidratada, normocolorada. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen: blando y depresible, doloroso levemente a la palpación de forma difusa, sin masas ni megalias, peristaltismo conservado. Miembros inferiores: sin edemas, pulsos pedios presentes. Neurológico: normal.

ACTITUD INICIAL

Se inició tratamiento con reguladores del tránsito gastrointestinal, dieta blanda y paracetamol, sin éxito durante una semana, por lo que se solicitaron exámenes auxiliares, continuando tratamiento sintomático. **Bioquímica:** Glucosa 86 mg/dL Urea 21 mg/dL. Creatinina 0.20 mg. Urato 4.2 mg/dL 3 Bilirrubina 0.2 mg/dL Alanina aminotransferasa: 16 UI/L Aspartato aminotransferasa: 32 UI/L Colesterol: 196 mg/dL Triglicéridos: 146 mg/dL Tirotrópina:

0.970 μ UI/mL Sedimento urinario: normal. **Heces:** Coprocultivo negativo. Detección antigénica de Rotavirus. Adenovirus y Giardia lamblia negativos. Estudio parasitológico (Concentración): negativo **Hematología:** Hemoglobina 13.1 gr/dL Hematocrito 38.9 % Volumen corpuscular medio 80.2 fL Hemoglobina corpuscular media 27.0 pgr/cél Conc. corpuscular media hemoglobina 33.7 gr/dL Ancho distribución eritrocitaria 13.4 % Leucocitos 13620 / μ L Neutrófilos 54.9 %, Linfocitos 34.5 % , Monocitos 9.5 % , Eosinófilos: 0.9 % , Basófilos 0.2 % , Neutrófilos 7.48 $\times 10^9$ /L Plaquetas 528 000/L Volumen plaquetar medio 8.0 fL

¿Qué diagnósticos plantearía en este paciente?

- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Diarrea crónica inespecífica
- Enfermedad celíaca

EVOLUCIÓN

A la llegada de resultados el problema seguía presente, por lo que se ampliaron estudios **Heces:** Hemoglobina; 15 ng/mL

Calprotectina; 242 μ g/g heces (100 mg/g heces: positivo.) Digestión de principios inmediatos: normal (no signos malabsortivos) **Autoinmunidad** Ac antitransglutaminasa IgA 35 U/mL Inmunoglobulina A; 180 mg/dL Ac Antiendomiosio IgA 100 U/mL.

Con el diagnóstico de enfermedad celíaca se derivó a Gastroenterología pediátrica.

ENFERMEDAD CELÍACA

DEFINICIÓN

La enfermedad celíaca (EC), se define en la actualidad como un desorden sistémico con base inmunológica causado por la ingesta de gluten y otras proteínas similares que afecta a

individuos con predisposición genética. Se caracteriza por la presencia de una variedad de manifestaciones clínicas dependientes de gluten, anticuerpos específicos de EC, haplotipos HLA-DQ2 y/o HLA-DQ8 y enteropatía.

Los anticuerpos específicos son los autoanticuerpos antitransglutaminasa tisular (tTG2), los anticuerpos antiendomio (AAE) y los anticuerpos antipéptidos desamidados de gliadina (DGP).

PREVALENCIA

Estudios en Estados Unidos y Europa han demostrado que la prevalencia de EC en niños es de aproximadamente 1%, similar al de la población adulta. Se ha encontrado en países no europeos una prevalencia muy cercana, por lo que la EC se considera actualmente un problema de salud pública a nivel mundial, afectando casi a todas las nacionalidades, grupos raciales y todas las edades. Interessantemente, la más alta prevalencia ha sido encontrada en la población saharauí, con una prevalencia estimada del 5.6%

En España los estudios realizados en las Comunidades de Madrid, Asturias y País Vasco aportan datos de prevalencia en población adulta de 1:370 y en niños de 1:118-1:220.

PATOGÉNESIS

La EC es inducida por la ingesta de gluten, que procede del trigo, la cebada y el centeno. La proteína del gluten es rica en glutamina y prolina y es digerida con dificultad en el tracto gastrointestinal superior. El término "gluten" se refiere a la fracción proteica principal del trigo; la gliadina (prolamina del trigo), fracción del gluten soluble en alcohol, que contiene la mayor parte de los componentes tóxicos. Las moléculas no digeridas de gliadina, son resistentes a la degradación gástrica, pancreática, e intestinal por las proteasas de la membrana del borde en cepillo en el intestino humano y, por tanto,

permanecen en el lumen intestinal después de la ingesta del gluten.

Estos péptidos cruzan la barrera epitelial, son tomados por las células presentadoras de antígenos (CPA) en la lámina propia, y presentados sobre la superficie de las células por las moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad clase DQ2 y /o DQ3. Un factor clave en la presentación es la enzima transglutaminasa tisular (tTG). La presentación de las CPA de los péptidos del gluten desencadena una activación de las células TCD4+ generando una respuesta inmunológica con producción de citoquinas, activación de células T citotóxicas, y un reclutamiento de células B con una producción subsecuente de anticuerpos antigliadina y anti-tTG.

El resultado final de estos procesos patogénicos es un estado inflamatorio, que va desde una infiltración linfocitaria, con incremento de la profundidad de las criptas a una atrofia de las vellosidades, en un continuum descrito en 1992 por Marsh y usado ahora para graduar la intensidad del daño intestinal

Grados de Marsh: *Tipo 0 Estado preinfiltrativo (normal), Tipo 1 Estado infiltrativo (incremento de linfocitos intraepiteliales. Tipo 2 Estado hiperplásico (tipo 1 mas criptas hiperplásicas), y Tipo 3 Estado destructivo ,tipo 2 mas atrofia de las vellosidades subcategorizadas como: 3 a (parcial), 3 b (atrofia subtotal) y 3c (atrofia total)*

DIAGNÓSTICO

Está fundamentado en la clínica, presencia de anticuerpos específicos, genética favorable, la anatomía patológica y excepcionalmente con pruebas de provocación

Clinica

La sintomatología clásica incluye diarrea malabsortiva, vómitos, cambios de carácter, falta de apetito, estacionamiento de la curva de peso y retraso del crecimiento. Pero existen otras formas de presentación (Tabla I)

Tabla I Sospechar enfermedad celíaca.

En niños y adolescentes que presenten los siguientes síntomas de etiología en principio no filiada:

- Fallo de medro, pérdida de peso, estancamiento en el crecimiento, talla corta
- Diarrea crónica o intermitente
- Retraso puberal, amenorrea
- Anemia por déficit de hierro
- Náuseas o vómitos, dolor abdominal crónico, distensión abdominal, estreñimiento crónico
- Dermatitis herpetiforme
- Alteración en la pruebas de función hepática
- Fatiga crónica
- Aftosis bucal recurrente
- Fracturas óseas ante traumatismos banales/osteopenia/osteoporosis

Por otro lado existen pacientes con mayor riesgo de tener EC, en los que el diagnóstico debe buscarse (tabla II)

Tabla II Enfermedades más frecuentemente asociadas a la Enfermedad Celíaca**Enfermedades autoinmunes:**

- Diabetes tipo I
- Deficit selectivo de IgA
- Tiroiditis autoinmune
- Nefropatía por IgA
- Hepatitis crónica autoinmune
- Artritis crónica juvenil

Trastornos genéticos:

- Síndrome de Down
- Síndrome de Turner
- Síndrome de Williams

Genética

La gran mayoría de los celíacos son HLA DQ2 y/o DQ8 positivos. Pero solo un 3% de los HLA DQ2 y/o DQ8 positivos desarrollan EC. Por ello, el ser DQ2 y/o DQ8 positivo tiene poca especificidad para el diagnóstico de EC. Sin embargo, individuos No DQ2 /DQ8 tienen muy poca probabilidad de desarrollar EC. El estudio del haplotipo HLA sirve principalmente para descartar la EC

Anticuerpos

Anticuerpos antiendomiso (AAE): Con una especificidad entre el 98 y el 100%, considerados por ello, anticuerpos de referencia.

Anticuerpos anti transglutaminasa tipo 2 (anti-TG2): Su especificidad está condicionada por el título detectado. Altos niveles suelen ser específicos de EC pero títulos bajos se han detectado también en otras enfermedades autoinmunes, infección, tumores, enfermedades cardíacas o hepáticas y psoriasis. De ahí que deba confirmarse con la determinación de AAE.

Anticuerpos anti péptidos de gliadina deaminada (anti-DGP): Aunque su sensibilidad es mayor que la de AAE o anti-TG2 en pacientes menores de dos años su baja especificidad por encima de esta edad no ayuda en el diagnóstico.

Nivel de inmunoglobulina A (IgA): Valores inferiores a 0,2 gr/L obligan a considerar el resultado y solicitar anticuerpos del tipo inmunoglobulina G (IgG).

Anatomía patológica

La biopsia intestinal (BI), sigue teniendo un papel fundamental, aunque puede omitirse en:

Pacientes sintomáticos:

- Con valores de Anticuerpos Antitransglutaminasa superiores a 10 veces el valor de referencia y con Anticuerpos Antiendomiso, como test confirmatorio, positivos.
- Y que además presenten un haplotipo HLA asociado a EC (DQ2 y/o DQ8).

En todos los demás casos sigue siendo imprescindible la realización de al menos una biopsia antes de excluir el gluten de la dieta.

Pruebas de provocación

Restringida a aquellas situaciones en las que existan dudas diagnósticas:

- . Marcadores serológicos negativos en el momento de la sospecha inicial.
- . Lesión histológica de bajo grado (Marsh 0 o Marsh1), o dificultad para valorar la biopsia (problemas técnicos, de orientación etc...).

. No haplotipo HLA de riesgo.

Otros exámenes auxiliares

La calprotectina es una proteína que se encuentra mayoritariamente en células del epitelio escamoso y en los granulocitos neutrófilos y macrófagos, constituyendo a nivel fecal un marcador de inflamación en el tracto gastrointestinal. Además de la conocida relación con la enfermedad inflamatoria intestinal, se ha encontrado un fuerte incremento en relación a la severidad de los hallazgos histopatológicos de enfermedad celíaca.

Tabla III. Hitos de las Nuevas Recomendaciones de la ESPGHAN para el diagnóstico de la EC.

- En ausencia de anticuerpos de EC, el diagnóstico en niños es improbable.
- Los individuos no DQ2/DQ8 tienen muy poca probabilidad de desarrollar una EC.
- Se podría establecer el diagnóstico de EC sin biopsia intestinal en niños y adolescentes con síntomas sugestivos de EC con ATGt-IgA $>10x$ valor de referencia, confirmados por AAE y que sean HLA DQ2 y/o DQ8 positivo.
- La prueba de provocación solo está indicada en casos de dudas en el diagnóstico.

TRATAMIENTO

Una vez establecido el diagnóstico de certeza el régimen terapéutico consiste en una dieta estricta sin gluten, que deberá mantenerse a lo largo de la vida, con lo que se consigue la desaparición de los síntomas clínicos, de la alteración funcional y la normalización de la mucosa intestinal. Se excluirá de la dieta cualquier producto que contenga trigo, cebada, centeno y todos sus derivados.

La restricción de lactosa no se recomienda de rutina a menos que exista intolerancia a la lactosa, sin embargo niños pequeños con EC severa, pueden beneficiarse de una restricción de lactosa en los primeros meses después del diagnóstico.

SEGUIMIENTO

Los controles periódicos sirven para

1. Comprobar la desaparición de los síntomas,

el crecimiento y desarrollo adecuado y la normalización analítica

2. Realizar un control del seguimiento correcto de la dieta sin gluten, por parte del paciente y su familia.

3. Detectar déficits y carencias nutricionales secundarias a la enfermedad y/o a la dieta de exclusión.

4. Diagnosticar la posible aparición de otras enfermedades que pueden asociarse a la EC.

En cada revisión se realizará analítica con hemograma, hierro, ferritina, glucemia basal, control de la función tiroidea y bioquímica completa con determinación de anticuerpos anti-transglutaminasa tisular, que pueden detectar trasgresiones a la dieta,

Si el control del primer año es normal (a los 6 y 12 meses) las siguientes revisiones se pautarán cada 1 a 2 años.

Complicaciones

Los pacientes celíacos con un diagnóstico tardío tienen una mayor tasa de osteoporosis y osteopenia asociando, por tanto, un alto riesgo de fracturas. Otras complicaciones en pacientes adultos no diagnosticados, son los problemas de fertilidad y en el embarazo.

El linfoma de células T es la complicación más grave asociada a la enfermedad celíaca. La incidencia de cáncer es aproximadamente el doble en pacientes celíacos en comparación con la población general, siendo el riesgo de cánceres gastrointestinales marcadamente mayor.

Existe un aumento de prevalencia de enfermedades autoinmunes (enfermedades tiroideas, diabetes mellitus y enfermedades del tejido conectivo) y aunque parece que el desarrollo de estas enfermedades puede depender del tiempo de exposición al gluten, han surgido estudios contradictorios al respecto.

DIAGNÓSTICO FINAL

Enfermedad Celíaca

Bibliografía

1. Arranz E, Garrote JA. HLA en la enfermedad celíaca. *An Pediatr Contin* 2004; 2: 163-6.
2. Carlsson A, Agardh D, Borulf S, Grodzinsky E, Axelsson I, Ivarsson SA. Prevalence of celiac disease: before and after a national change in feeding recommendations. *Scand J Gastroenterol* 2006; 41: 553-8.
3. Green PHR, Cellier C. Celiac disease. *N Eng J Med* 2007; 357: 1731-43.
4. Libro Blanco de la Enfermedad Celíaca. Isabel Polanco (Dirección y Coordinación). Ed: ICM. Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid. 2008.
5. Marsh MN. Gluten, major histocompatibility complex, and the small intestine. A molecular and immunobiologic approach to the spectrum of gluten sensitivity ('celiac sprue'). *Gastroenterology* 1992; 102: 330-354.
6. Norris JM, Barriga K, Hoffenberg EJ, et al. Risk of celiac disease autoimmunity and timing of gluten introduction in the diet of infants at increased risk of disease. *JAMA* 2005; 293: 2343-51
7. Isabel Polanco Allué Enfermedad Celíaca presente y futuro Fundación Carlos Vázquez Editorial Ergon, Madrid 2013.
8. Stefano Guandalini, MD. Assaad Asiri MD Celiac Disease a Review *JAMA Pediatr* 2014; 168(3): 272-278.
9. Kimberly P. Newton, Sherven A Singer Celiac disease in children and adolescents: special considerations *Semin Immunopathol* (2012); 34: 479-496.
10. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. S. Husby, S. Koletzko, et al. Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. For the ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis, on behalf of the ESPGHAN Gastroenterology Committee. *JPGN* 2012; 54: 136-160

NIÑA DE 12 AÑOS CON DOLOR EN HEMIABDOMEN DERECHO

CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años, que refiere crisis de dolor en hemiabdomen derecho que se irradia a zona lumbar, de predominancia vespertino-nocturna. No se acompaña de vómitos ni fiebre ni pérdida de peso. No síndrome miccional.

Antecedentes personales y familiares

No relevantes

EXPLORACIÓN FÍSICA

Consciente y orientada. BEG, hidratada, No palidez. AC: tonos rítmicos sin soplos. AP: murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos. Abdomen: blando. No doloroso, no signos peritoneales, no se palpan masas ni organomegalías. Peristaltismo normal. MMII: sin edemas ni signos de TVP. Neurológico normal

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica general: Hb 12.8. Hemograma normal Bioquímica y perfil hepático normales. Anticuerpos antitransglutaminasa negativos. Parásitos y coprocultivos en heces negativos. Sedimento urinario normal

Ecografía Abdominal: Hígado de tamaño y ecoestructura normal, sin evidencia de lesiones focales. Vesícula distendida, de paredes normales, con litiasis de 11mm en su interior. Vía biliar intra y extrahepática de calibre normal. Riñones sin evidencia de litiasis.(Fig. 1)



Figura 1. Litiasis vesicular

Señale lo cierto con respecto a la litiasis vesicular en niños

- a) Tiene una incidencia del 15 al 20%
- b) Generalmente es sintomática
- c) En los adolescentes se asocia a obesidad

Tradicionalmente, la incidencia estimada de colelitiasis en niños, se ha situado entre 0.13-0.22%, sin embargo reportes recientes indican una incidencia de 1.9%. Generalmente es asintomática. Se ha visto un aumento de la incidencia en relación con obesidad (c)

Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

Se derivó a cirugía, que descartó colelitiasis sintomática. Ha continuado con crisis de dolor que ceden con antiespasmódicos orales. Actualmente en evaluación por gastroenterología, con presunción de colon irritable. Se realizó un tránsito gastrointestinal, como examen adicional sin hallazgos valorables.

COLELITIASIS

Tradicionalmente, la incidencia estimada de colelitiasis en niños, se ha situado entre 0.13-0.22%, sin embargo reportes recientes indican una incidencia de 1.9%. Aunque parte de este incremento en el diagnóstico puede ser debido al incremento de uso del ultrasonido, un componente del incremento puede ser real, causado por un aumento en la incidencia de diabetes y obesidad infantil, y por las cualidades litogénicas de la dieta moderna.

ETIOLOGÍA

La colelitiasis puede ser dividida en causas idiopáticas versus aquellas asociadas con factores específicos contribuyentes. Estos incluyen enfermedad hemolítica, nutrición parenteral total, infección sistémica, uso de antibióticos (especialmente

ceftriaxona), anomalías biliares anatómicas, fibrosis quística, obesidad, incremento de estrógenos (gestación o uso de contraceptivos orales) e historia familiar.

La incidencia de estas etiologías varía de acuerdo con la edad del grupo. Para los lactantes, los factores de riesgo específicos incluyen prematuridad, cardiopatía congénita, anomalías congénitas hepatobiliares, cirugía gastrointestinal previa y nutrición parenteral.

En adolescentes que constituyen aproximadamente el 70% de todos los casos, los contribuyentes más comunes son el sexo, raza, genética, obesidad y la presencia de enfermedad hemolítica.

TIPOS DE CÁLCULOS

Los cálculos pueden clasificarse según su composición en cálculos pigmentarios y cálculos de colesterol.

Cálculos pigmentarios: son cálculos compuestos por sales de calcio insoluble. Contienen menos de un 30% de colesterol.

Los cálculos pigmentarios negros están constituidos principalmente por polímeros de bilirrubina insolubles (40%) mezclados con sales cálcicas y su contenido en colesterol es aproximadamente del 2%. La mitad de estos cálculos son radiopacos debido al alto contenido en sales cálcicas.

Los principales componentes de los cálculos pigmentarios marrones son el bilirrubinato cálcico amorfo (60%) y las sales cálcicas de ácidos grasos. El contenido en colesterol fluctúa entre un 10 y un 30%. Son radiolucentes.

Los cálculos de colesterol contienen más de un 50% de colesterol, en forma de colesterol monohidrato. Son radiolucentes

FISIOPATOLOGÍA

La formación de cálculos negros en la vesícula requiere la existencia de bilis sobresaturada con bilirrubina no conjugada. Este exceso de bilirrubina no conjugada puede

ser debido a hemólisis, a una conjugación incompleta de la bilirrubina (trastornos hepáticos) o a una deconjugación de la bilirrubina por la β -glucuronidasa.

La formación de cálculos marrones está relacionada con infección (generalmente por parásitos, E.coli y bacterias anaerobias) asociada a la estasis de la bilirrubina en los conductos.

Aproximadamente un 25% de los cálculos extraídos durante las colecistectomías en adultos son pigmentarios; sin embargo en las series pediátricas son los predominantes con un 72%.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Entre un 15 a un 40% de los niños con litiasis biliar están asintomáticos.

La litiasis biliar sintomática no complicada se manifiesta por episodios recurrentes de cólicos biliares. Estos se caracterizan por dolor de inicio brusco, localizado en epigastrio o cuadrante superior derecho que incrementa rápidamente su intensidad, dura entre una y tres horas y desaparece en 30-90 minutos. La colelitiasis sintomática puede complicarse con colecistitis aguda y crónica y coledocolitiasis que puede provocar pancreatitis biliar y colangitis.

DIAGNÓSTICO

La ecografía es el método diagnóstico de elección de la colelitiasis, con una sensibilidad y especificidad cercana al 95%

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección para la litiasis sintomática es la colecistectomía laparoscópica.

En el caso de la litiasis asintomática, sin trastorno hemolítico de base, se indica la colecistectomía si el cálculo es mayor de 2 cm, puesto que existe muy poca probabilidad de resolución espontánea y un riesgo aumentado de carcinoma de vesícula.

DIAGNÓSTICO FINAL

Litiasis vesicular

Bibliografía

I.Cozcolluela MR, Sanz LA, Martínez-Berganza MT, Gómez H, Mellado JM^a, Miranda L, Forradellas A.

Colelitiasis en la infancia en un hospital de área. An Pediatr (Barc);2007;66(6):611-4

2.Muñoz G. Colelitiasis. Pediatra Integral 2003;VII(3):217-226.

3.McClure C, Gausche-Hill M, Ngai S, Myers A, Renslo R. Cholelithiasis and its complications in children and adolescents Pediatr Emer Care 2012;28:68-79.

LACTANTE DE 6 SEMANAS CON VÓMITOS E IRRITABILIDAD

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 6 semanas de edad que acude a consulta en el centro de salud por presentar rechazo de tomas y vómitos en número de tres por día, desde hace 48 horas coincidiendo con el inicio de tratamiento con hierro oral, por diagnóstico de anemia. La madre refiere que acudió a urgencias el día anterior por el mismo síntoma, con un examen clínico y un sedimento de orina normales y recomendación al alta de suspender el hierro oral y acudir al control por su pediatra.

No presencia de fiebre, diarreas, reflujo previo u otros síntomas.

Antecedentes personales

Producto de primera gestación, parto eutócico a las 36 semanas. No hipoxia, peso al nacer 2,870 gr. Talla Lactancia materna exclusiva

Antecedentes familiares

No relevantes.

Exploración

T 36.5°C, FC 180-190/min Despierto, pálido, eupneico, irritable por momentos, llenado capilar algo disminuido. Auscultación pulmonar normal. Auscultación cardíaca: ruidos cardíacos rítmicos no soplos. Abdomen blando, depresible, ruidos hidroaéreos normales, no visceromegalias. Neurológico: Irritable por momentos, fontanela anterior deprimida. Tono y fuerza muscular adecuados.

Con el diagnóstico de deshidratación moderada con taquicardia secundaria a descartar estenosis hipertrófica del píloro, se deriva a urgencias del hospital.

Ingresa a sala de observación, con inicio de rehidratación endovenosa y comienzo de pruebas diagnósticas. Durante el tiempo de

observación presentó episodio de hipoactividad, frialdad distal y disnea asociada a frecuencia cardíaca de 250 por minuto. Se coloca adenosina en 2 dosis sin resultado, lográndose el control de la frecuencia con la cardioversión. Ingresa a cuidados intensivos para control y seguimiento

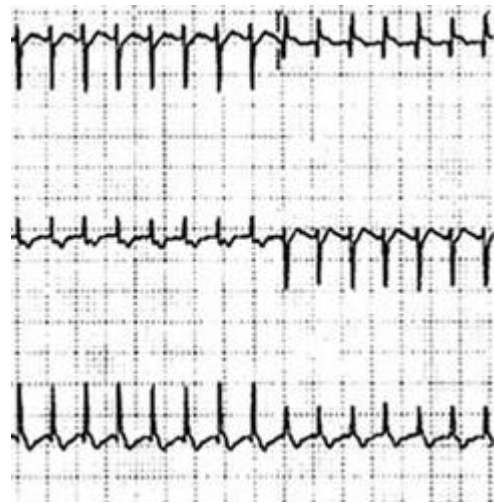


Figura 1 TPSV

De los siguientes enunciados ¿cuál es el correcto para la taquicardia paroxística supraventricular?

- El diagnóstico en lactantes es sencillo porque las manifestaciones clínicas son tempranas y específicas
- La estimulación vagal con la maniobra de Valsalva está indicada
- La adenosina es el fármaco de elección

Los lactantes con TPSV manifiestan síntomas inespecíficos como irritabilidad, somnolencia y pobre ingesta, por tanto en los lactantes suele reconocerse más tardíamente. La estimulación vagal ha demostrado su utilidad, las maniobras de Valsalva se emplean en niños mayores, en lactantes el reflejo de inmersión es el método empleado. El fármaco antiarrítmico de primera elección por su eficacia y rapidez de acción, es la adenosina. (c)
Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

Hospitalización con evolución favorable. Ecocardiograma normal. Sale de alta con propranolol como medicación profiláctica

VÓMITOS EN LACTANTES

El vómito se define como la expulsión forzada del contenido gástrico por la boca, provocada por la contracción de la musculatura torácica y abdominal. En pediatría los vómitos son un síntoma frecuente. Puede ser el síntoma principal o acompañar a diversas afecciones, que generalmente son banales pero que pueden ser graves e incluso precisar tratamiento quirúrgico. La mejor herramienta de la que disponemos es una correcta historia clínica atendiendo a las patologías más frecuentes entre los diferentes grupos de edad, si bien hay que tener en cuenta que muchas enfermedades que implican diversos sistemas pueden ser responsables.

Lo más importante, en la primera valoración, es descartar enfermedades graves, como la obstrucción intestinal y la hipertensión intracraneal o aquellas que puedan desencadenar trastornos hidroelectrolíticos y/o metabólicos

ETIOLOGÍA Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial es más práctico considerando la edad del niño

- **Neonatos y lactantes pequeños:** reflujo gastroesofágico (RGE), alimentación inadecuada/sobrealimentación, intolerancia alimentaria (más frecuente a proteínas de leche de vaca) Menos frecuentes: estenosis hipertrófica de píloro, errores congénitos del metabolismo, sepsis, infecciones del tracto urinario, obstrucción intestinal (malrotación, vólvulo)

- **Lactante mayor y preescolares:** gastroenteritis aguda, RGE, intolerancia alimentaria, alimentación

inadecuada, foco otorrinolaringológico, psicógenos, intoxicaciones. Menos frecuentes: invaginación intestinal, Síndrome de Munchausen, hipertensión intracraneal

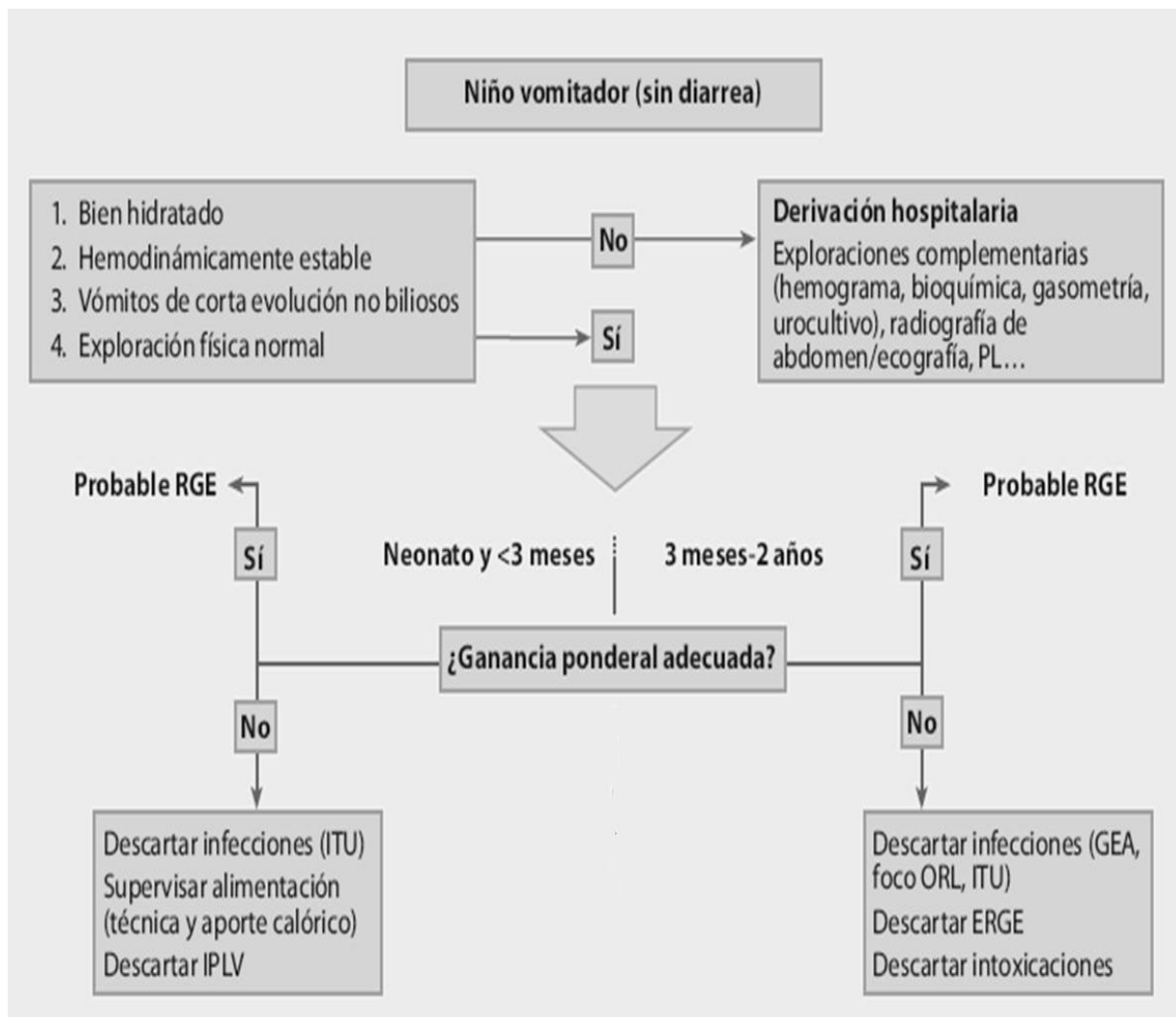
DIAGNÓSTICO

Como ya se ha reflejado, el vómito acompaña a muchas enfermedades. Lo más importante es una anamnesis detallada. Hay que valorar la duración, características del vómito, síntomas asociados, técnica de alimentación, el estado general (de hidratación, hemodinámico y neurológico) y posibles hallazgos a la exploración física

En casos de larga evolución (>12 horas en recién nacidos, > de 24 horas en menores de 2 años y >de 2 días en niños mayores) hay que valorar realizar analítica sanguínea con hemograma, iones, nitrógeno, orina y urocultivo y, si asocia diarrea, recoger coprocultivo.

Se debe derivar a Urgencias hospitalarias para realización de pruebas complementarias si hay signos de alarma en la exploración física o a la anamnesis. Estos **signos de alarma** son:

1. Afectación del estado general, signos de deshidratación (por exploración física o disminución de la diuresis)
2. Pérdida importante de peso.
3. Exploración neurológica anormal.
4. Distensión abdominal con asas marcadas, sin ruidos hidroaéreos o vómitos biliosos, que sugiere obstrucción intestinal.
5. Fontanela abombada en recién nacidos o lactantes: descartar meningitis.
6. Vómitos proyectivos no biliosos en niño de 3 a 6 semanas y/o palpación de oliva pilórica en hipocondrio derecho: estenosis hipertrófica de píloro.
7. Olor particular del vómito: error del metabolismo.
8. Antecedentes de traumatismo craneoencefálico



PATOLOGÍA QUIRÚRGICA FRECUENTE QUE CURSA CON VÓMITOS

Estenosis hipertrófica del píloro: entidad más frecuente en varones primogénitos, típica de las 3-4 semanas de vida y caracterizada por la presencia de vómitos de contenido alimentario inmediatamente tras las tomas, abundantes, proyectivos, cada vez más frecuentes y que se acompañan de avidez por las tomas. El diagnóstico se realiza por ecografía y el tratamiento es quirúrgico

Invaginación: Es la causa más frecuente de obstrucción intestinal entre los 3 meses y los 3 años. Más de la mitad de los casos se presentan entre los 3 y 12 meses de edad. Típicamente, se presenta como dolor abdominal agudo,

intermitente, seguido de vómitos, palidez e hipotonía. Las heces sanguinolentas son un signo tardío. El diagnóstico es ecográfico y el tratamiento, si fracasa el enema con aire o suero fisiológico, es quirúrgico.

PATOLOGÍA GRAVE QUE CURSA CON VÓMITOS

Hipertensión intracraneal o infección del sistema nervioso central

Un cuadro de vómitos en pediatría nos sugiere un origen neurológico cuando los vómitos aparecen sin náuseas previas y están acompañados de cefalea, convulsiones, alteración del nivel de conciencia y alteración neurológica con focalidad.

Sepsis

Además de los vómitos, coexisten otros datos clínicos, como afectación importante del estado general, exantema petequeal, mala perfusión periférica, quejido o taquipnea y taquicardia.

Trastornos metabólicos graves

En la etapa de lactante se pueden presentar la insuficiencia suprarrenal y los errores innatos del metabolismo. En estos últimos, es característica la presencia de un período libre de síntomas, con comportamiento y alimentación normal que da paso a un cuadro de vómitos, rechazo del alimento, alteración del nivel de conciencia, irritabilidad y síntomas neurológicos que, generalmente ocurren tras una situación de estrés, que puede ser una infección banal o ayuno

PATOLOGÍAS FRECUENTES CON VÓMITOS EN PEDIATRÍA

Gastroenteritis aguda

Es la causa más frecuente de vómitos en la infancia. Generalmente, tiene un comienzo brusco caracterizado por la diarrea, que se puede acompañar de vómitos, náuseas, dolor abdominal y fiebre.

Reflujo gastroesofágico

Suele ser un proceso fisiológico que ocurre en lactantes sanos, con episodios que no dan sintomatología ni complicaciones. La enfermedad por reflujo gastroesofágico se define cuando los episodios de reflujo alcanzan la frecuencia o intensidad suficiente como para superar la capacidad defensiva de la mucosa, y asocian síntomas o complicaciones. En los lactantes puede encontrarse rechazo de las tomas, irritabilidad, hematemesis, estridor, apnea, neumonía por aspiración, anemia y fallo del medro.

TAQUICARDIA PAROXÍSTICA SUPRAVENTRICULAR

GENERALIDADES

La taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) es la más frecuente de las taquiarritmias sintomáticas que requiere

tratamiento médico. Su incidencia en la población pediátrica puede estimarse en un 0,1-0,4%. Aproximadamente el 60% de los niños con TPSV desarrolla su primer episodio durante el primer año de vida.

Tiene su origen eléctrico en estructuras por encima del Haz de His. En general, la TPSV se sospecha cuando la frecuencia cardíaca excede los 180 latidos por minuto (lpm) en niños y adolescentes y excede 220 lpm en lactantes.

ETIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

La mayoría de pacientes tiene un corazón estructuralmente sano. Sin embargo la TPSV, puede estar asociada con cardiopatías congénitas complejas, particularmente la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide y la transposición de las grandes arterias.

La rápida frecuencia de la TPSV ocurre como resultado de la presencia de una vía anormal que permite un circuito de reentrada entre la aurícula y ventrículo o dentro del nodo auriculoventricular mismo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debe diferenciarse de cualquier condición que genere un incremento de la frecuencia cardíaca. Las condiciones más comunes incluyen: taquicardia sinusal, fibrilación auricular, taquicardia ventricular y la taquicardia auricular ectópica. La taquicardia sinusal es el diagnóstico diferencial más común en un niño sin antecedentes médicos de cardiopatía. La frecuencia cardíaca raramente excede 200 lpm. Importante, la frecuencia y los intervalos entre los latidos tienden a variar durante la taquicardia sinusal, pero son fijos durante la TPSV

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Varía con la edad, así como con la duración y frecuencia de la taquicardia y la presencia de cardiopatía subyacente. La mayoría de los episodios son paroxísticos.

Los lactantes con TPSV manifiestan síntomas inespecíficos como irritabilidad, somnolencia y

pobre ingesta. Estos síntomas se presentan en un rango grande de enfermedades agudas y por tanto los lactantes se presentan más tardíamente para ser evaluados. Aquellos con una larga duración y una congestión circulatoria secundaria a la arritmia pueden presentarse con distres respiratorio, diaforesis, tos, palidez o cianosis. La mayoría de lactantes con taquicardia de más de 48 horas tendrán evidencia de insuficiencia cardíaca congestiva, cuya presentación no altera el pronóstico a largo término.

Los niños mayores y adolescentes pueden usualmente verbalizar el malestar asociado y típicamente se presentan más temprano que los pacientes jóvenes. La insuficiencia cardíaca congestiva es extremadamente rara en este grupo de edad. El síntoma más común son las palpitaciones que ocurren típicamente en reposo, pero pueden asociarse al ejercicio. El mareo es un síntoma común al inicio del episodio pero el síncope es raro. Otros síntomas en el niño mayor incluyen palidez, diaforesis y piel húmeda y fría. Los episodios de TPSV son usualmente breves, con una duración media de 10 minutos

TRATAMIENTO

La estrategia de tratamiento está basada en el estado fisiológico del paciente. Los niños con adecuada perfusión (llenado capilar, estado mental y tensión arterial normales) son manejados con maniobras vagales o adenosina. Aquellos que tienen evidencia de pobre perfusión o hipotensión requieren cardioversión

PACIENTE ESTABLE CON TPSV

Las **maniobras vagales** disminuyen la conducción a través del nódulo auriculoventricular y por ello son efectivas en pacientes con circuitos de reentrada dependientes del nódulo aurículo ventricular (la mayoría de pacientes con TPSV) Si estas maniobras fallan en convertir la taquicardia a ritmo sinusal, se debe obtener una vía endovenosa para usar antiarrítmicos.

En niños mayores y adolescentes la maniobra de Valsalva, espiración forzada contra una glotis cerrada, es un método efectivo de terminar un episodio de TPSV. Al terminar la maniobra durante la fase de relajación, la presión arterial se incrementa resultando en una estimulación del centro nervioso del vago por el seno carotídeo y la bradicardia refleja.

En lactantes, el reflejo de inmersión, es el método empleado. Se inicia por una estimulación de agua helada en las ramas aferentes oftálmica y maxilar del nervio trigémino en el área de la boca y nariz. Esta estimulación aferente, resulta en una estimulación eferente del nervio vago, que disminuye la conducción a través del nódulo auriculoventricular. En la práctica, se realiza con una aplicación de una bolsa de plástico conteniendo una mezcla de agua y hielo en la cara del lactante por 10-15 segundos, cubriendo sólo la frente, ojos y puente nasal. Esta maniobra es exitosa en 33 a 62% de los casos.

Adenosina

Es la droga antiarrítmica de primera elección para pacientes de cualquier edad con TPSV. Termina el episodio en el 72-77% de los casos. Actúa a través de receptores en la aurícula, nodo sinusal y nodo auriculoventricular. El efecto sobre ambos nodos es transitorio pero profundo, enlenteciendo marcadamente la conducción, con un cese abrupto de la onda de reentrada que se aproxima al tejido nodal. La dosis inicial es de 0.1 mg/kg dado como un bolo rápido (dosis máxima inicial de 6mg) Si la dosis inicial no es efectiva, las dosis adicionales se incrementan por 0.1 mg/kg hasta un máximo de 0.3 mg/kg (máximo 12 mg)

PACIENTE INESTABLE CON TPSV

Cardioversión sincronizada

La cardioversión sincronizada reduce la posibilidad de inducir fibrilación ventricular debido a que el impulso no se aplica durante la fase de repolarización ventricular, el período vulnerable del ciclo cardíaco. La dosis inicial va de 0.5 a 1 J/kg. Si la TPSV persiste, la dosis se dobla hasta un máximo de 2/J/kg

TRATAMIENTO**PACIENTE ESTABLE**

Iniciar maniobras vagales:

Lactantes menores de 1 año: aplicación en la cara, de una bolsa plástica con agua y hielo por 10-15 seg.

Mayores de 1 año: maniobras vagales

Adenosina

-Dosis inicial 0.1 mg/kg EV en bolo

.Dosis subsecuentes: Incrementar a

0.1mg/kg hasta un máximo de 12 mg (total)

Cardioversión sincronizada

-Previa sedación y analgesia

-Dosis inicial: 0.5 -1 J/kg

-Dosis subsecuentes: doblar la dosis inicial hasta un máximo de 2J/kg

PACIENTE INESTABLE

Signos de pobre perfusión y presión arterial normal

-Considerar breve intento de maniobras vagales

-Considerar rápida administración de adenosina

-Proceder con cardioversión

Signos de shock

-Cardioversión sincronizada de emergencia

-Considerar analgesia y sedación si el paciente está consciente.

DIAGNÓSTICO FINAL

Taquicardia paroxística supraventricular.

Bibliografía

1.Balaguer Gargallo M, Jordán García I, Caritg Bosch J, Cambra Lasasosa FJ, Prada Hermogenes F, Palomaque Rico A. Taquicardia paroxística supraventricular en el niño y el lactante. An Pediatr(Barc). 2007;67:133-8

2.Mioara DM, Saladino R, Emergency department management of the pediatric patient with supraventricular tachycardia. Pediatr Emerg Care.2007;23:176-184

3.Ortiz Sanjuán FM, Pastor Bataller S., Mas Lázaro C. Taquicardia paroxística supraventricular en lactantes, a propósito de un caso. Rev Pediat Aten Primaria, 2009;11:89-85.

4.Peñalba A, Vázquez . Vómitos An Pediatr Contin 2009;7(6):317-23

LACTANTE DE 1 MES CON VÓMITOS EN PROYECTIL

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 1 mes y 23 días, que acude a consulta por presentar regurgitación postprandial recurrente de 5 días de evolución, asociados a cada toma. No fiebre, rechazo de tomas u otros síntomas. Hábito defecatorio: Heces duras cada día o en días alternos.

Antecedentes personales

Producto de primera gestación, parto a término, vaginal, con ventosa, no asfíxia: Peso al nacer 3.8 kg. Talla 51 cm, PC 36 cm.

Antecedentes familiares

No relevantes

Examen clínico

Peso 4,480 gr. Activa despierta eutrófica, hidratada en buen estado general, Piel rosada, no signos de deshidratación. Auscultación pulmonar y cardíaca normal. Abdomen blando, depresible, no palpación de masas, ruidos hidroaéreos normales. Genitales de aspecto normal. Neurológico: fontanela anterior normotensa, tono y fuerza muscular normal,

Con el diagnóstico de reflujo gastroesofágico fisiológico, se deriva a domicilio con indicación de leche antirreflujo y control en 7 días, para valoración con percentiles.

Luego de 7 días acude nuevamente a consulta por aumento en la intensidad de los vómitos (en proyectil), no presencia de otros síntomas.

A la exploración: Peso 4,640 gr (percentil 27) T 36.5°C. Buen aspecto, con llanto consolable, normohidratada, normocoloreada. ORL y faringe: normal. Auscultación cardíaca y pulmonar normal. Abdomen: blando depresible no visceromegalias, ni masas, no impresiona signos de irritación peritoneal. Fontanela anterior normotensa

En este momento Ud. consideraría en primer lugar:

- Iniciar tratamiento con ranitidina o inhibidores de la bomba de protones.
- Solicitar una ecografía abdominal a pesar del sexo de la paciente
- Pedir un hemograma, bioquímica y un exceso de bases venoso.

Aunque el reflujo gastroesofágico es una primera opción en la gran mayoría de lactantes, y puede asociarse a una disminución de los percentiles, no es la sospecha más aparente por la presencia ya de vómitos en proyectil.

La petición de una analítica básica, es conveniente para evaluar la homeostasis, pero sin duda alguna, la ecografía abdominal, a pesar del sexo de la paciente, es la solicitud más perentoria. La presencia de vómitos en proyectil, con un paciente en buen estado general coloca la estenosis hipertrófica del píloro como una primera posibilidad, independientemente de la frecuencia mayoritariamente masculina. **(b) Respuesta correcta.**

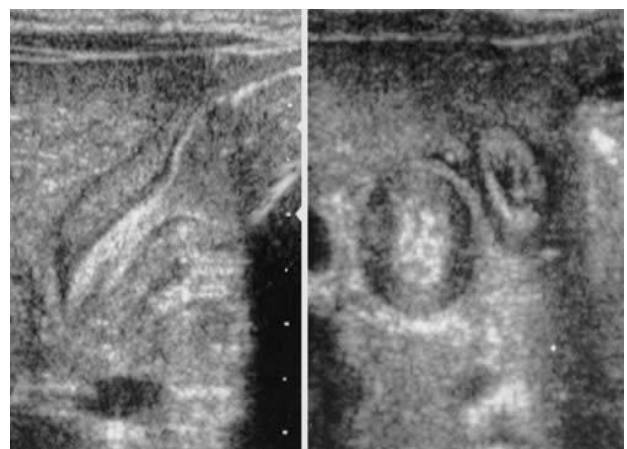


Figura 1 Estenosis hipertrófica del píloro

EVOLUCIÓN

La ecografía abdominal confirmó la estenosis hipertrófica, realizándose una piloromiotomía extramucosa sin complicaciones.

ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PILORO

ETIOLOGÍA

Esta condición resulta de la hipertrofia de la musculatura pilórica, que ocasiona una estenosis del canal pilórico, llevando a una obstrucción gástrica. Aún cuando la etiología exacta de esta enfermedad no ha sido dilucidada, hay múltiples factores que han sido implicados en el desarrollo de estenosis pilórica. Primero, parece haber una predisposición genética para esta condición, evidenciada por la asociación con síndromes específicos genéticos tales con el síndrome de Cornelia de Lange. Un factor que ha sido implicado en el desarrollo de la estenosis pilórica es la exposición a eritromicina durante la gestación y en las primeras dos semanas de vida, lo que aumenta en 10 veces, el riesgo de padecer esta enfermedad.

EPIDEMIOLOGÍA

Es una condición relativamente rara, con aproximadamente 2-4 casos por 1000 nacimientos. Es 4 a 5 veces más común entre varones que en mujeres, con una mayor incidencia en primogénitos. También hay un riesgo aumentado en lactantes con historia familiar de esta enfermedad.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Se presenta típicamente entre la 3ra y 8va semana de vida con vómitos en proyectil. Los vómitos tienden a ocurrir dentro de los 30 minutos de alimentación y no son biliosos. El examen físico demuestra un niño que parece hambriento, aún después de vomitar. Se ha descrito la palpación de la oliva pilórica (la masa del músculo hipertrofiado) en la región

epigástrica, pero es un hallazgo difícil de apreciar. En los estadios iniciales de la enfermedad, los lactantes pueden aparecer en buen estado general; sin embargo, a medida que la enfermedad progresa y los pacientes son incapaces de mantener la hidratación, pueden desarrollarse deshidratación de moderada a severa.

LABORATORIO Y DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

Los estudios de laboratorio de rutina, como el hemograma y un examen del metabolismo ácido básico, no son usualmente útiles, aunque pueden demostrar hipokalemia, hipocloremia o alcalosis metabólica secundaria al vómito.

El estudio de imagen de elección es la ecografía pilórica, que cuando es positiva demuestra un engrosamiento de la musculatura pilórica igual o mayor de 4mm o una longitud del canal pilórico igual o mayor de 14 mm. Esta modalidad tiene una sensibilidad del 98% y una especificidad del 100%.

TRATAMIENTO

Los lactantes con estenosis pilórica deben recibir resucitación de fluidos por vía intravenosa para corregir la deshidratación, antes del tratamiento quirúrgico de piloromiotomía, usualmente bien tolerado

DIAGNÓSTICO FINAL

Estenosis hipertrófica del píloro

Bibliografía

1. Peñalba A, Vázquez . Vómitos. An Pediatr Contin 2009;7(6):317-23.
2. Roldán-Valadez E, Solórzano-Morales S, Osorio-Peralta S. Diagnóstico por imagen en la estenosis hipertrófica del píloro en la infancia. Rev Gastroenterol Mex, 2007 ;72(2):126-132.
3. San Román J, Dovasio F, Kreindel T, Kucharczyk K. Estenosis hipertrofica del píloro Arch.argent.pediatr 2006; 104(2):189-191

NIÑA DE 13 AÑOS CON SOBREPESO Y ACANTOSIS NIGRICANS

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años que acude a visita de revisión por aumento de peso y de la ingesta alimentaria, a la exploración distribución de grasa ginoide. Peso 65.4Kg (+1.13 DE), talla 156,5 cm (-0.15 DE), IMC 26.7 (+1.39 DE), perímetro abdominal: 88.5 cm (+3.7DE), tensión arterial normal, acantosis nigricans en axilas, estadio Tanner S5P5.

Antecedentes

Procedente del Ecuador, menarquía 12 años, períodos regulares cada 28 días, madre obesa diagnosticada de DM- 2.

Se solicita analítica en la que evidenciamos: glucemia basal 96 mg/dl, insulina basal 22 mUI/ml, TSH 7.53 μ UI/ml, T4L 1.31 ng/dl, índice HOMA 5.21.

Se diagnóstica resistencia a la insulina e hipotiroidismo subclínico, se pide hemoglobina glucosilada 6.37%, anticuerpos anti tiroideos negativos y test de sobrecarga oral a la glucosa cuyos resultados se muestran a continuación:

	Glucemia (mg/dl)	Insulinemia mUI/ml
Basal	85	22
30 min.	106	163.69
60 min.	78	144.45
90 min.	69	105.79
120 min.	82	98.2

Con base en los resultados y de acuerdo a los diagnósticos planteados que tratamiento iniciaría:

- Modificación de hábitos nutricionales y deportivos.
- Lo anterior más tratamiento hormonal sustitutivo para el hipotiroidismo subclínico.

- Tratamiento tiroideo y metformina
- Modificación de hábitos nutricionales y deportivos asociado a metformina

En niños el tratamiento del hipotiroidismo subclínico está indicado con niveles de TSH superiores a 10 μ UI/ml o en casos puntuales en los que los niveles se encuentran entre 5 y 10 μ UI/ml pero hay signos manifiestos de la enfermedad. En cuanto a la resistencia a la insulina se puede iniciar solo tratamiento nutricional y deportivo o iniciar terapia farmacológica. **(d) Respuesta correcta**

Evolución

Se mantiene el diagnóstico, se recomienda modificar hábitos alimenticios, aumentar actividad física y metformina a dosis de 425 mg cada 12 horas que se aumenta en 15 días a 850 mg cada 12 horas siendo bien tolerado.

Es evaluada a los 6 meses de tratamiento y se evidencia: peso 64Kg (+0.91 DE), talla 156,5 cm (-0.47 DE), IMC 26.7 (+1.35 DE), perímetro abdominal: 78 cm (+1.76DE), tensión arterial normal, no se evidencia acantosis nigricans en axilas.

Se suspende medicación y se decide mantener en observación con medidas nutricionales y deportivas.

RESISTENCIA A LA INSULINA

Generalidades

La resistencia a la insulina es un problema que va en aumento en la población infantil. Se desconoce su prevalencia real, se cree afecta al 35% de la población mundial de cualquier edad. Es un defecto en la respuesta a la insulina endógena o exógena que resulta en

concentraciones séricas de insulina mayores a las esperadas para el nivel de glucemia existente. Esta respuesta metabólica anormal y la hiperinsulinemia desencadenada es atribuida a una serie de anomalías de origen genético que se expresan en la medida que el tejido graso comienza a aumentar con repercusiones en la salud al desencadenar obesidad, hipertensión arterial, dislipidemia, enfermedad cardiovascular, acantosis nigricans, diabetes mellitus tipo 2.

Por su parte el hipotiroidismo subclínico (HS) es un trastorno poco frecuente en la población pediátrica con una prevalencia inferior al 2%, aunque se cree que hay una subestimación de los casos reales al no tener estudios epidemiológicos en este grupo etario. Se manifiesta con más frecuencia en el sexo femenino a partir de los 6 años de edad, en general sin clínica acompañante. El bocio es el principal síntoma al diagnóstico y la tiroiditis de Hashimoto (TH) la etiología más frecuente en niños y adolescentes, con una prevalencia estimada de 1.13/1000.

Se ha demostrado en adultos que aquellos afectos de HS pueden presentar resistencia a la insulina con valores de hiperglucemia que no eran relevantes. Se piensa que en estos pacientes la resistencia a la insulina se deba a la presencia de una disminución compensatoria de la síntesis hepática de glucosa como resultado de la hiperinsulinemia.

Estudios recientes sugieren que la aparición de HS es un riesgo cardiovascular en adultos y el inicio de terapia hormonal sustitutiva ha tenido beneficios en el perfil metabólico, sin embargo no hay estudios que avalen estos señalamientos en niños y adolescentes.

La población infantil con sobrepeso u obesidad tiene un riesgo más elevado a presentar HS que mejora con la pérdida de peso.

Diagnóstico

El HS se diagnostica con valores de TSH por encima del límite superior de la normalidad asociado a valores normales de T4 libre.

La resistencia a la insulina se puede diagnosticar con la insulinemia basal de acuerdo al estadio puberal: prepuberal ≥ 15 mUI/ml, pubertad media (estadios 2-4 de Tanner) ≥ 30 mUI/ml y postpubertad ≥ 20 mUI/ml. Se han empleado diferentes modelos matemáticos, el más conocido es el índice HOMA (glucemia en ayuno [mg/dl]x insulina basal [mUI/ml]/405) siendo normal <4 e indicador de resistencia a la insulina cuando es mayor a este valor y finalmente el cálculo de la relación insulina/glucosa a los 90 minutos en una curva de sobrecarga oral de glucosa que es anormal cuando el valor es <0.3 .

TRATAMIENTO

El tratamiento con L-tiroxina está indicado en caso de hallar valores de TSH superiores a 10 mUI/ml, y debe individualizarse en los casos de TSH de 5-10 mUI/ml en especial si está asociado a otras enfermedades como diabetes mellitus tipo I, enfermedad celiaca, enfermedad autoinmune poliglandular, artritis idiopática juvenil, beta talasemia mayor, trasplante de médula ósea, síndrome de Down, Turner o Klinefelter. La evolución del HS de causa autoinmune en los niños es muy variable, pudiendo evolucionar favorablemente y remitir en la adolescencia sin ninguna intervención.

La resistencia a la insulina se debe tratar con modificaciones del estilo de vida que en la medida de lo posible involucren a toda la familia, se deben hacer recomendaciones nutricionales, aumento de los hábitos deportivos y en niños en España solo está autorizado el uso de metformina a dosis de 500-850 mg/día a mitad de comida, si es bien tolerada se aumenta progresivamente la dosis a un máximo de 2g/día. Los efectos secundarios más frecuentes son los digestivos (dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea, etc.) pero disminuyen con el tiempo, otros: mareos, hipoglucemias, acidosis láctica, son infrecuentes.

En niños que presenten sobrepeso y obesidad se debe insistir en el control de peso, como un factor determinante en la normalización del metabolismo de los hidratos de carbono

logrando disminuir las concentraciones de glucemia e insulina en plasma, así como normalizando las hormonas tiroideas en aquellos afectos de HS.

DIAGNÓSTICO FINAL

Resistencia a la insulina

Bibliografía

Argente J y Soriano L. Manual de Endocrinología Pediátrica. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2010.

Guerrero J, Ruíz JA, Menéndez JJ y Barrios A. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2009.

Meier C, Staub JJ, Roth CB et al. TSH-controlled L-thyroxine therapy reduces cholesterol levels and clinical symptoms in subclinical hypothyroidism: a double

blind, placebo-controlled trial (Basel thyroid study). J Clin Endocrinol Metab 2001; 86: 4860-6.

Pombo M. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill; 2009.

Uptodate. Mantzoros CS. Insulin resistance: Definition and clinical spectrum [sede web]. Oct 7, 2005. Uptodate Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>

Rodríguez A, Roldán B, Rodríguez D. Patología tiroidea. Pediatr Integral 2007; XI(7):581-592.

Scott L. Insulin Resistance Syndrome in Children. Pediatr Nurs. 2006; 32(2):119-124.

Wasniewska M et al. Prospective evaluation of the natural course of idiopathic subclinical hypothyroidism in childhood and adolescence. Eur J Endocrinol 2009; 160: 417-21

NIÑO DE 16 MESES CON DEFORMIDADES ÓSEAS

CASO CLÍNICO

Niño de 16 meses que es remitido por su pediatra a endocrinología, por deformidades óseas compatibles con raquitismo (muñecas en copa y piernas arqueadas) Lactancia materna exclusiva 8 meses, no tomó vitamina D suplementaria. Ahora come de todo sin problemas.

Antecedentes Personales

Embarazo controlado, de curso normal.

Cesárea a término 39+6 SG por ruptura prematura de membranas y poca progresión del trabajo de parto. PN: 3825 g TN: 50.5 cm. PC: 36 cm. Apgar: 9/10. Sin incidencias.

Alimentación: Lactancia materna exclusiva 8 meses. Ablactancia sin intolerancias.

DPSM: Camina sin apoyo 12 meses, primeras palabras 12 meses. Vacunaciones: correctas.

ANTECEDENTES FAMILIARES

No relevantes

Exploración física

Peso: 12.4 kg (p69, 0.5 DE). Talla: 82.8 cm (p69, 0.5 DE). IMC: 18.09 % (p60, 0.26 DE). P. cefálico: 48.5 cm (p63, 0.34 DE). Fontanela anterior puntiforme. Impresiona ensanchamiento de la metafisis distal y proximal del radio y de la tibia, con leve incurvación de las extremidades inferiores sin otras deformidades óseas, no acortamiento de segmentos.

Longitud brazo 14 cm, antebrazo 13.8 cm, muslo 18 cm, pierna 16 cm.

Sin rasgos dismórficos a la exploración. Pene prepupal normal, Testículos en bolsa escrotal, volumen testicular 2/2 ml.

Pruebas Complementarias

Radiografía de extremidades con edad cronológica de 16 meses: Edad ósea de 18 meses aproximadamente. Con ensanchamiento de metafisis huesos largos. (Fig 1)

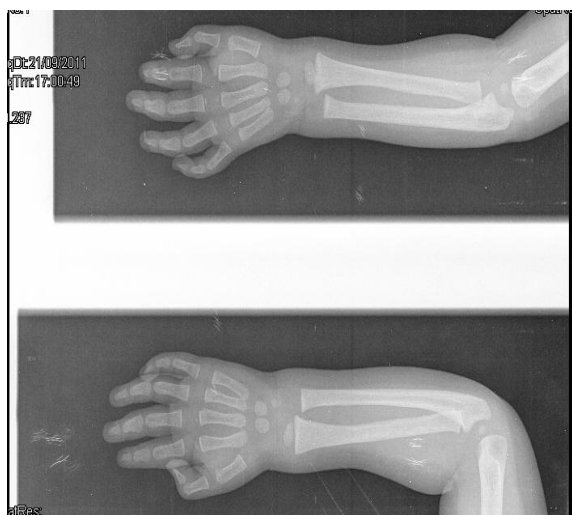


Figura 1 .Ensanchamiento de metafisis en huesos largos

Hemograma normal.

Bioquímica:

Parámetro	Al diagnóstico	Luego de 2m de Tto.
Calcio (mg/dl)	9.3	10
Fósforo (mg/dl)	5.8	6.1
Fosfatasa Alcalina (UI/L)	297	300
PTH (ng/ml)	14	28
Hierro (µg/dl)	49	83
Ferritina (ng/ml)	11	11
25 OH vitamina D3 (ng/ml)	No medible	4
1.25 (OH) ₂ vitamina D3 (pg/ml)	No medible	98

Se diagnóstica de raquitismo y se inicia tratamiento con vitamina D3 y suplementos de calcio.

En control se encuentra asintomático, con buen estado general, fuerte y activo. Dentición normal para su edad. Sigue con la misma forma de las piernas (un poco curvadas, con rodillas sobresalientes hacia dentro) y con la misma tumefacción de la epífisis distal del radio. No escoliosis, no otros signos de raquitismo ni otras anomalías óseas.

Se debe administrar vitamina D en forma profiláctica a:

- Todo niño prematuro.
- Todo niño de raza negra.
- Todo niño que reciba menos de 1 litro de leche fortificada al día.
- Aquellos niños con diagnóstico de raquitismo calciopénico carencial.

En el año 2011 son publicadas las recomendaciones para profilaxis para la vitamina D en esta se señalan los factores de riesgo para raquitismo: prematuridad, raza negra o piel oscura, exclusión de la luz solar, dieta con alto contenido de fitatos o baja en

calcio, insuficiencia renal, trastornos de la absorción intestinal, desnutrición, fibrosis quística, enfermedad endocrinológica o metabólica, tratamiento con anticonvulsivantes, corticoides, lactancia materna prolongada, madres con escasa exposición solar, dietas vegetariana estrictas. Las respuestas "a", "b" y "c" son correctas al ser todos estos niños con riesgo, la respuesta "d" es incorrecta puesto que al hacer el diagnóstico ya no necesitaría profilaxis sino tratamiento para el déficit.

RAQUITISMO

GENERALIDADES

El raquitismo es una enfermedad del tejido óseo en crecimiento secundaria a una mineralización defectuosa con presencia de excesivo tejido osteoide no mineralizado causado principalmente por el déficit de vitamina D. Afecta todas las zonas del crecimiento óseo pero las manifestaciones clínicas están en relación con el grado de afectación en especial de los huesos largos.

Aparece en situaciones en las que la presencia de calcio o fósforo necesarios para

una adecuada mineralización del hueso es insuficiente, esto ocurre por falta de aporte de uno u otro, por deficiente absorción digestiva, por pérdida renal excesiva o por defectos en la síntesis o actividad de sus agentes hormonales reguladores.

Los raquitismos calciopénicos pueden ser por falta de aporte de calcio, por déficit de vitamina D, por un defecto en la activación de la misma o por un defecto en el receptor de la hormona. Por su parte los raquitismos fosfopénicos son raros, pueden ser congénitos en los cuales el defecto fundamental es la excreción renal exagerada y los adquiridos que se ven en prematuros y pacientes alimentados con nutrición parenteral prolongada deficiente en fósforo.

En los últimos años han ido aumentando el número de casos de raquitismo carencial (déficit nutricional de vitamina D) como consecuencia de la inmigración de personas de piel oscura, raza negra, que se alimentan con lactancia materna exclusiva por períodos muy prolongados y reciben poca exposición solar.

CLÍNICA

La sintomatología secundaria a la alteración del metabolismo fosfocálcico es común a todos los raquitismos. Se puede dividir en:

Alteraciones clínicas:

1. **Síndrome óseo:** las lesiones óseas son más evidentes en los huesos de máximo crecimiento, suelen ser indoloras en lactantes y dolorosas a la presión en niños mayores. Si el raquitismo es severo puede haber ablandamiento óseo a la palpación, prominencia frontal, cierre tardío de las fontanelas, tumoraciones y nodulaciones a nivel epifisiario, palpación de irregularidades óseas en las extremidades de huesos largos, deformaciones de miembros inferiores en niños que inician la deambulacion, nodulaciones en la unión costo condral de toda la parrilla costal (tórax en rosario). Entre las lesiones dentales suele encontrarse

retraso en la dentición, con erupción de dientes con esmalte patológico hipoplásico.

2. **Síndrome musculotendinoso:** caracterizado por hipotonía y retraso en la adquisición de destrezas motoras. Pueden haber hernias inguinales o umbilicales, es raro encontrar traqueomalacia.
3. **Síndrome hipocalcémico:** convulsiones tónico clónicas generalizadas, arritmias.
4. **Signos hematológicos:** Anemia ferropénica.

Alteraciones radiológicas: siempre son indicativas de un defecto importante en la mineralización ósea, mientras más precoz la carencia es peor la manifestación.

Huesos largos osteopénicos, con adelgazamiento de la cortical, las metáfisis están ensanchadas, poco nítidas y desfleadas, hay retraso en la aparición de los núcleos de osificación, epífisis en cúpula, núcleos epifisiarios son pequeños y de bordes irregulares, pueden visualizarse deformidades óseas (incurvaciones de los miembros inferiores; genu varo, coxa vara).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se establece con el conjunto de alteraciones clínicas, radiológicas y el perfil bioquímico.

Se debe solicitar en todo paciente que se sospeche de raquitismo:

Hemograma completo, urea, creatinina, ionograma, calcio, calcio iónico, fósforo, fosfatasa alcalina, PTH, 25 OH vitamina D (excelente marcador de los depósitos corporales de vitamina D), 1,25(OH)₂ vitamina D, hierro, ferritina, transferrina.

De acuerdo a las alteraciones bioquímicas se describen tres fases evolutivas, tabla 1.

Tabla 1 : Estadios evolutivos

Estadios	1	2	3
Calcemia	N o ↓	N	↓
Fosforemia	N	↓	↓
Fosfatasa Alcalina	N o ↑	↑↑	↑↑↑
PTH	N o ↑	↑↑	↑↑↑
25 (OH) vitamina D	↓	↓↓	↓↓
1,25 (OH) ₂ vitamina D	N o ↑	N o ↑	N o ↓
Estado	↓ Absorción intestinal de calcio	Hiperparatiroidismo Pérdida de masa ósea	Depleción depósito de calcio Hipocalcemia grave Convulsiones

Radiografía de radio y cúbito y la de rodillas son las más útiles para diagnosticar cambios precoces.

Puede ser de utilidad en especial en estadios iniciales la densitometría radiológica que permite identificar alteraciones de la mineralización antes de que aparezcan los signos radiológicos descritos previamente.

TRATAMIENTO

El tratamiento fundamental es con vitamina D en cualquiera de sus dos formas: ergocalciferol o colecalciferol, aunque se prefiere este último. Las dosis recomendadas son 1.000 UI/día para los recién nacidos, 3.000 UI/día a los menores de 1 año y 5.000 UI/día para mayores de 1 año durante 3 meses. El tratamiento con las formas activas (calcitriol o alfacacidol) solo está indicado en casos de hipocalcemia hasta que ésta se controle.

En casos de hipocalcemia moderada con desmineralización simultáneo al aporte de vitamina D se deben dar complementos de calcio por vía oral en dosis de 500 a 1000 mg en 4 tomas durante 1 a 2 semanas hasta que se normalice la calcemia. Si la hipocalcemia es severa la corrección debe hacerse por vía endovenosa.

PROFILAXIS

Se recomienda profilaxis con vitamina D a todos los niños menores de 1 año que tomen menos de 1 litro de leche fortificada y a los mayores de 1 año y adolescentes que no adquieran por lo menos 400 UI/día de vitamina D a través de los derivados lácteos u otros alimentos ricos en vitamina D (aceite de hígado de bacalao, atún en aceite, caballa cocida, hígado cocido, salmón cocido, sardinas en aceite, queso suizo, yema de huevo) o que no tengan adecuada exposición solar.

Recordar que son factores de riesgo para el déficit de vitamina D: prematuridad, raza negra o piel oscura, exclusión de la luz solar, dieta con alto contenido de fitatos o baja en calcio, insuficiencia renal, trastornos de la absorción intestinal, desnutrición, fibrosis quística, enfermedad endocrinológica o metabólica, tratamiento con anticonvulsivantes, corticoides, lactancia materna prolongada, madres con escasa exposición solar, dietas vegetarianas estrictas.

DIAGNÓSTICO FINAL

Raquitismo por deficiencia de vitamina D

Bibliografía

Alonso A, Martínez V y Dalmau J. Profilaxis con vitamina D. Acta Pediatr Esp 2011; 69: 121-127.

Argente J y Soriano L. Manual de Endocrinología Pediátrica. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2010.

Guerrero J, Ruíz JA, Menéndez JJ y Barrios A. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2009.

Yeste D y Carrascosa A. Raquitismo. En: Pombo M, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill; 2009. p. 445-457.

NIÑO DE 11 AÑOS CON SOBREPESO Y ALTERACIÓN DE LA TOLERANCIA A LA GLUCOSA

CASO CLÍNICO

Niño de 11 años que acude a revisión de niño sano y en la exploración se evidencia sobrepeso y acantosis nigricans en cuello (Fig 1)

Antecedentes Personales

Gestación sin incidencias, niega diabetes gestacional. No prematuridad. Niega antecedentes familiares de diabetes mellitus.

Exploración Física

Peso 67.2 Kg (+2.64 DE), talla 162 cm (+2.85 DE), IMC 25.61 (+1.63 DE). Acantosis nigricans en cuello. TA normal. Tanner P2G1, volumen testicular 3/3 ml.

Pruebas complementarias

Hemograma normal, glucemia basal 103 mg/dl, insulina 23.66 mUI/ml, índice HOMA 5.98, hemoglobina A1C 5.77%, bioquímica normal, tiroideas normales.

Figura 1. Acantosis nigricans



Con base a estos hallazgos ¿qué diagnóstico y recomendaciones se plantearía?

- Glucemia en ayuno normal con índice HOMA elevado, no solicitaría pruebas e iniciaría régimen nutricional.
- Glucemia en ayuno alto con índice HOMA elevado, sospecha de resistencia a la insulina solicitaría Test de sobrecarga oral a la glucosa y esperar el resultado para tomar decisiones.
- Glucemia en ayuno normal con insulina elevada secundaria a la obesidad, recomendaría régimen nutricional y control frecuente.

Desde el año 2003 tras una revisión de los criterios de diabetes, se estableció que los valores para considerar alteración de la glucemia en ayuno estaban en el rango de 100 a 125 mg/dl (5.6 a <7 mmol/L), estos pacientes tienen indicado realizar un test de sobrecarga oral a la glucosa para diagnosticar a los que tienen alteración de la tolerancia a la glucosa o los que tienen diabetes.

En este paciente tiene importancia el índice HOMA, los niveles de insulina y el hallazgo del sobrepeso. **Respuesta correcta (b).**

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Se solicitó una prueba de tolerancia oral a la glucosa y una curva de insulina asociada (Fig 2)

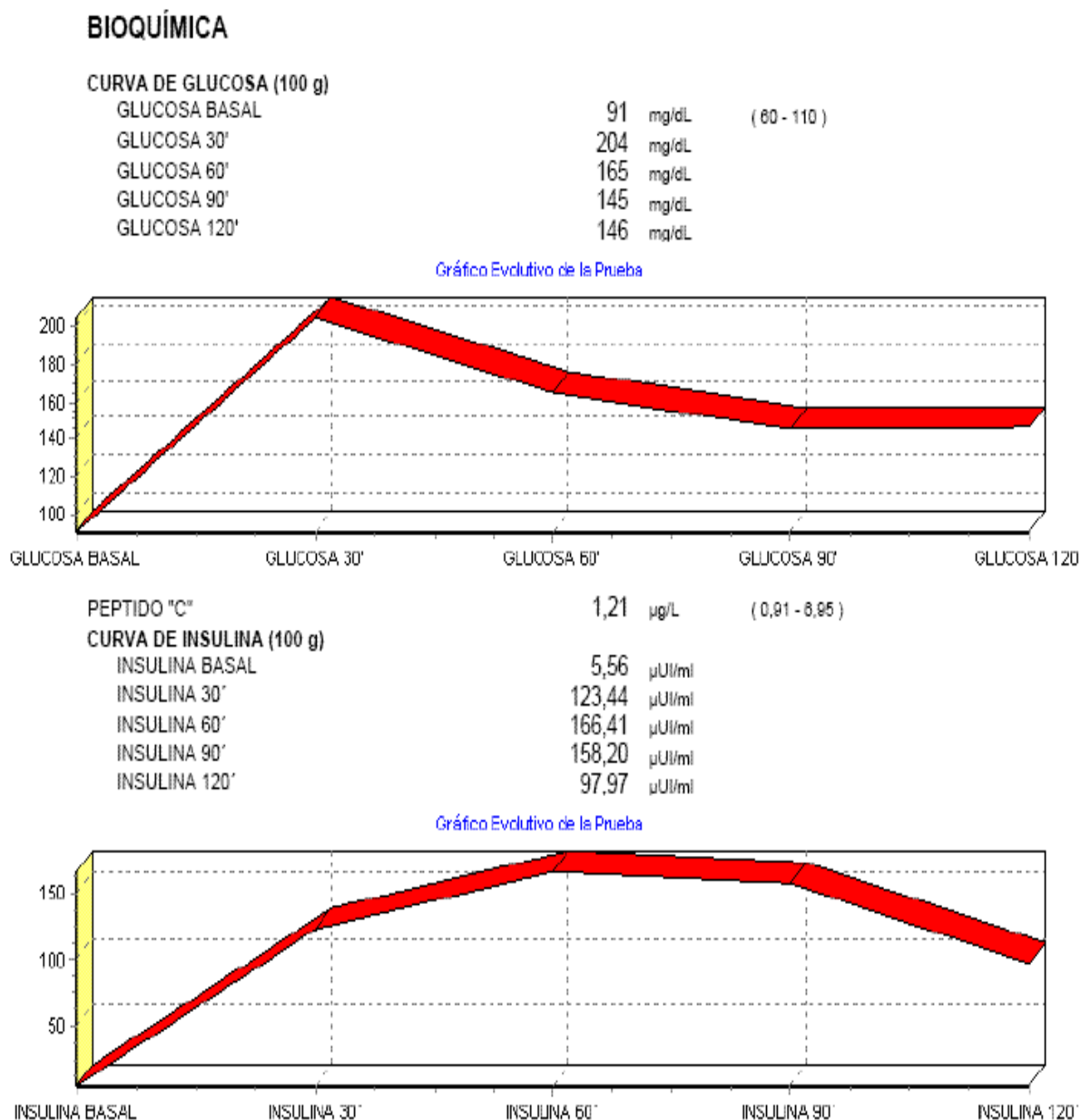


Figura 2 a) Tolerancia oral a la glucosa b) Curva de insulina asociada

Se inicia régimen nutricional normo calórico, normo proteico y metformina 850 mg/día en 2 tomas.

A los 6 meses de tratamiento peso 58.3 Kg (+1,32DE), talla 164.2 cm (+2,06DE) IMC 21,62

(+0.5 DE). TA normal. Tanner G1P1. Volumen testicular 3/3 ml.

Analítica: glucemia en ayuno normal, test de sobrecarga oral a la glucosa normal. (Fig 3) Se suspende medicación y se insiste en el control de peso.

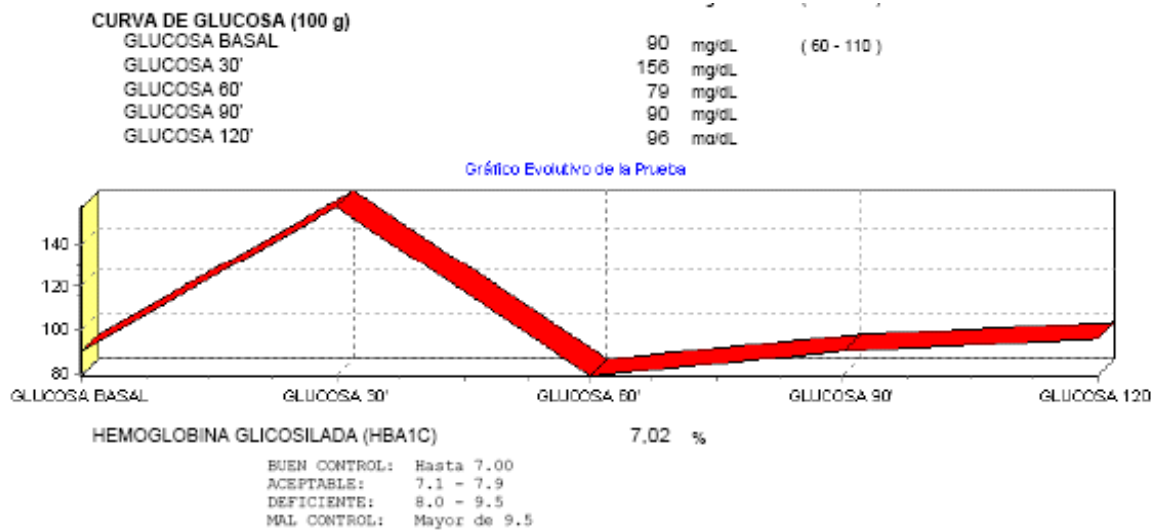


Figura 2 a) Tolerancia a la glucosa

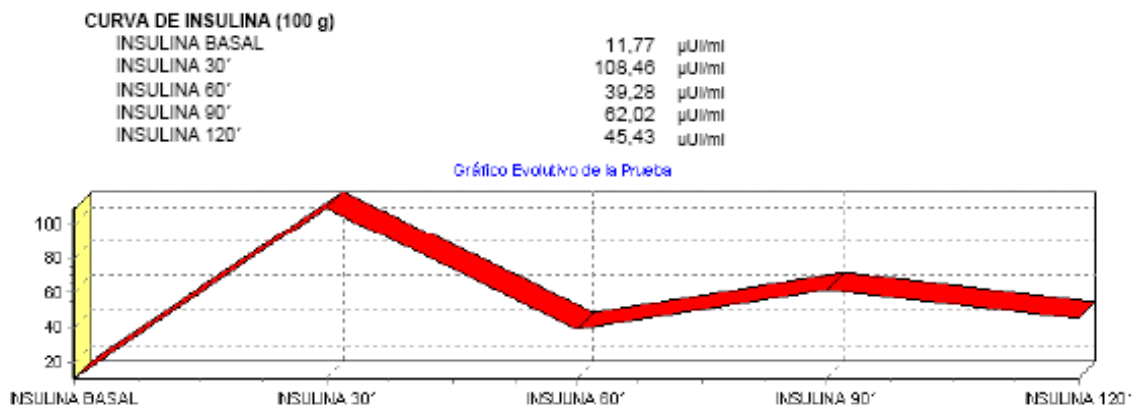


Figura 3 b) Curva de insulina asociada.

SOBREPESO Y OBESIDAD ASOCIADOS CON ALTERACIÓN EN EL METABOLISMO DE LOS HIDRATOS DE CARBONO

Generalidades

El sobrepeso y la obesidad infantil presentan un aumento en la incidencia a nivel mundial por ello se ha catalogado como una enfermedad pandémica, en España la prevalencia estimada es superior al 25% en este grupo etario. La importancia de este aumento radica en las comorbilidades asociadas al sobrepeso u obesidad con un riesgo importante de mortalidad precoz.

La alteración en el metabolismo de los hidratos de carbono (alteración de la glucemia en ayunos [AGA], alteración de la tolerancia a la glucosa [ATG] y diabetes mellitus [DM]) empiezan a aparecer cada vez con mayor frecuencia. Estos procesos sumados a otros factores de riesgo (obesidad, dislipidemia, hipertensión arterial sistólica o diastólica) definen el diagnóstico de síndrome metabólico y en conjunto son factores que aumentan el riesgo a enfermedad cardiovascular coronaria y DM 2.

Una complicación frecuente en niños y adolescentes obesos es la resistencia a la

insulina (RI) con una capacidad disminuida de la insulina para ejercer su acción en tejidos diana, fundamentalmente músculo esquelético, hígado y adipocitos. La RI y la alteración en la secreción de la insulina son las dos características definitorias de la DM2.

Fisiopatológicamente se describen 4 fases en la evolución desde la obesidad a la diabetes: tolerancia normal a la glucosa, ATG, hiperinsulinemia con resistencia a la insulina y diabetes hipoinsulinémica.

Está demostrado que la dieta y el ejercicio disminuyen la progresión del estado de ATG a diabetes.

Diagnóstico

En la actualidad el sobrepeso y la obesidad se diagnostican en base al índice de masa corporal ($IMC = \text{peso [kg]} / \text{talla}^2 [\text{m}^2]$) para la edad y sexo. Se clasifica teniendo en consideración las desviaciones estándar (DE) del IMC calculado para la edad y sexo, así tenemos:

- Sobrepeso $IMC \geq +1.6 < 2 DE$
- Obesidad $IMC \geq 2 - < 4 DE$
- Obesidad mórbida $IMC \geq 4 DE$.

En relación al metabolismo de los hidratos de carbono en principio se debe establecer si el paciente tiene signos de resistencia a la insulina (anormalidades en la homeostasis de la glucosa, acantosis nigricans, hiperandrogenismo) para ello se hace una adecuada exploración física y se hace la medición de la glucemia e insulina basal y se calcula el índice HOMA ($\text{glucemia en ayuno [mg/dl]} \times \text{insulina basal [mUI/ml]} / 405$) siendo normal < 4 , si es mayor estaríamos frente a resistencia a la insulina.

Los pacientes con resistencia a la insulina o con cifras de hiperglucemia que no cumplen criterios de diabetes son los que tienen un riesgo aumentado en relación a la población general a padecer diabetes mellitus y enfermedad cardiovascular e incluyen aquellos con AGA (glucemia en ayuno entre 100 y 125

mg/dl ó 5.6 a < 7 mmol/L) y ATG (glucemia a los 120 minutos en la sobrecarga oral glucosa ≥ 140 mg/dl ó 7.8 mmol/L y < 200 mg/dl ó 11.1 mmol/L). A aquellos pacientes con índice HOMA ≥ 4 o AGA se les debe realizar la prueba de sobrecarga oral a la glucosa, así se podrán diagnosticar de ATG o de diabetes.

Para el estudio inicial de estos pacientes debe solicitarse: hemograma, glucemia en ayuno, urea, creatinina, ionograma, transaminasas, ácido úrico, colesterol total, colesterol HDL y colesterol LDL, triglicéridos, insulina basal, TSH, T4 libre, hemoglobina glucosilada y cálculo de índice HOMA.

En situaciones especiales se pueden hacer otros estudios: edad ósea (alteraciones del crecimiento), IGF-1 (talla baja), prueba de sobrecarga oral de glucosa (AGA, presencia de acantosis nigricans, sospecha de síndrome metabólico, obesidad mórbida o antecedentes familiares de diabetes mellitus).

Complicaciones

Los pacientes con sobrepeso u obesidad pueden presentar un conjunto de complicaciones en diferentes órganos y sistemas si no se logra controlar la ganancia excesiva de peso, modificar el estilo de vida o revertir las patologías asociadas existentes al momento del diagnóstico:

- Endocrino: AGA, ATG, DM, hiperandrogenismo, anormalidades del crecimiento y desarrollo.
- Cardiovascular: hipertensión arterial, dislipidemia, disfunción endotelial, engrosamiento de la íntima de las carótidas, disminución de la distensibilidad arterial y aumento del diámetro de la aurícula izquierda.
- Gastrointestinal: hígado graso no alcohólico, coledoclitiasis.
- Pulmonar: apnea obstructiva del sueño, síndrome de hipoventilación por obesidad.

- Ortopédicos: epifisiólisis de la cabeza del fémur, tibia vara, dolores musculares, disminución de la movilidad.
- Neurológicos: hipertensión intracraneana idiopática.
- Dermatológicos: intertrigo y forunculosis.
- Psicosociales.

Tratamiento

Es importante lograr que el núcleo familiar se involucre, se debe hacer tratamiento conductual, recomendaciones dietéticas y aumentar la actividad física.

El tratamiento farmacológico se reserva para niños mayores de 10 años que presentan resistencia a la insulina asociada y/o alteración del metabolismo de los hidratos de carbono. Se debe iniciar con las modificaciones del estilo de vida y metformina a dosis de 500-850 mg/día a mitad de comida, si es bien tolerada se aumenta progresivamente la dosis a un máximo de 2g/día. Los efectos secundarios más frecuentes son los digestivos (dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea, pérdida del apetito, alteraciones del gusto) pero disminuyen con el tiempo, otros: mareos, hipoglucemias, acidosis láctica (el riesgo está aumentado en la ingesta concomitante de alcohol o contrastes yodados).

DIAGNÓSTICO FINAL

Sobrepeso y alteración del metabolismo de los hidratos de carbono

Bibliografía

American Diabetes Association. Clinical practice recommendations 2008. *Diabetes Care* 2008; 31 (Suppl 1):S12-S55.

Argente J y Soriano L. Manual de Endocrinología Pediátrica. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2010.

Guerrero J, Ruíz JA, Menéndez JJ y Barrios A. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2009.

Marts-Moreno GA, Barrios V, Argente J. Fundamentos clínico-diagnósticos y estrategias terapéuticas en la obesidad infantil. *Rev Esp Ped* 2009; 65: 408-22.

Muñoz-Calvo MT, Argente J. Síndrome metabólico. *Rev Esp Ped* 2009; 65: 423-32.

Pombo M. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill; 2009.

Uptodate. Klish W. Comorbidities and complications of obesity in children and adolescents [sede web]. Geer 5, 2009. Uptodate Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>

Uptodate. Klish W. Definition; epidemiology; and etiology of obesity in children and adolescents [sede web]. Febrer 6, 2009. Uptodate Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>

Uptodate. Mantzoros CS. Insulin resistance: Definition and clinical spectrum [sede web]. Oct 7, 2005. Uptodate Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>

NIÑO DE 11 AÑOS CON GINECOMASTIA BILATERAL

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 11 años 10 meses que acude por ginecomastia bilateral de 1 año de evolución que ha aumentado en los últimos 6 meses.

Antecedentes Familiares y Personales

No relevantes.

Exploración clínica

Peso: 67.6 kg (p98, 2.08 DE). Talla: 163.5 cm (p96, 1.81 DE). IMC: 25.29 % (p93, 1.48 DE). Ginecomastia de 7cm de diámetro bilateral.(Fig. 1) Tanner G4P3. Volumen testicular 18-20 ml. Sin dismorfias ni discromías.



Figura 1 Ginecomastia a predominio izquierdo

De las siguientes medidas cual sería la más pertinente:

- Tratándose de una ginecomastia puberal, mayor de 4 cm hay que iniciar un estudio endocrinológico para la confirmación diagnóstica e inicio de tratamiento.
- Es una ginecomastia puberal típica que por ser menor de 10 cm de diámetro, no requiere ningún tratamiento o evaluación, solo reasegurar al paciente.
- Es una ginecomastia puberal típica, mayor de 4 cm con indicación de exéresis quirúrgica.

Los tres enunciados coinciden en lo mismo: una ginecomastia puberal, pero la opción (b) de considerarla totalmente fisiológica, no se corresponde con el tamaño y la clínica del paciente.

La indicación (c) de enviarlo directamente a cirugía es prematura e inadecuada sin un estudio y tratamiento previo, **respuesta correcta: (a).**

Evolución

Se derivó a endocrinología quien solicitó las siguientes exploraciones complementarias:

Bioquímica, perfil hepático y función hepática normales. Función tiroidea normal

Testosterona: 3.28 ng/ml DHEA: 249 mcg/dl. Estradiol: 10.3 pg/ml LH 3.12 mUI/ml FSH: 1.61 mU/ml. hCG < 0.1 mUI/ml. Alfetoproteína: 1.2 ng/ml

Tratamiento

Tamoxifeno 20 mg al día. Evolución favorable con disminución gradual de la ginecomastia. En seguimiento actual por pediatría y endocrinología.

GINECOMASTIA

GENERALIDADES

Se define ginecomastia como el crecimiento de tejido mamario en hombres y está caracterizado por un aumento de tejido ductal y del estroma mamario.

No hay un consenso sobre la medida en la que se considere patológico, se considera clínicamente relevante a partir de los 2 cm y a partir de los 5 cm se denomina macromastia.

La ginecomastia fisiológica tiene aparición en tres momentos de la vida: neonatos, período puberal y ancianos. La ginecomastia puberal aparece durante la pubertad y no está asociada

a ninguna patología o exposición a fármacos. Debe diferenciarse bien de la pseudoginecomastia que es solo el crecimiento mamario a expensas de tejido adiposo pero no del tejido fibroglandular.

Es una patología frecuente, prevalencia estimada 4-70% dependiendo del tamaño de ginecomastia considerado.

Típicamente se aprecia 6 meses después de la aparición de los caracteres sexuales secundarios con un pico máximo de incidencia en los estadios 3-4 de Tanner, algunos autores describen su pico de máxima incidencia coincidiendo con un volumen testicular de 5-10 mm. El tejido mamario suele desaparecer espontáneamente en 1-2 años, es rara la persistencia después de los 17 años.

La teoría señala que es consecuencia de un desbalance transitorio entre estrógenos y andrógenos, lo cual incluiría situaciones con exceso de estrógenos o alteración de la acción periférica de unos u otros; actualmente se están estudiando otros factores posiblemente involucrados entre los que destaca la leptina.

Evaluación

Historia clínica: debe incluir edad de aparición y si es posible relación con estadio puberal al momento de la aparición, duración de los síntomas, presencia de lesiones en los pezones, hoyuelos en las areolas (piel de naranja), secreción a través de los pezones, regresión de caracteres sexuales secundarios, distribución ginoide de la grasa corporal, aumento de volumen o masas testiculares.

Antecedentes:preguntar por criptorquidia, infecciones virales (parotiditis), enfermedad renal o hepática. Uso de drogas ilícitas (marihuana, esteroides anabolizantes) o productos de uso dermatológico o para el cuero cabelludo que contengan lavanda o aceite del árbol de té. Se debe preguntar por antecedentes familiares de ginecomastia.

Exploración física:debe incluir peso, talla, índice de masa corporal, medición de segmentos corporales superior e inferior, tensión arterial, frecuencia cardíaca, descartar bocio, evaluar signos de hiperandrogenismo

(tumor suprarrenal), diferenciar entre pseudoginecomastia y ginecomastia, palpación abdominal y testicular (tumores), buscar genitales ambiguos, micropene, criptorquidia, asimetría testicular, consistencia de los testículos, presencia de varicocele (ginecomastia es más frecuente en estos pacientes), estadio de Tanner, siempre preguntar si diferencia olores y de ser posible evaluarlo (descartar anosmia).

Analíticas:Se debe solicitar hemograma, VSG, pruebas de función hepática y renal (descartar enfermedad crónica), función tiroidea (hipo o hipertiroidismo), testosterona (defectos en la síntesis de andrógenos o tumores productores de testosterona), estradiol (tumores secretores de estrógenos de origen suprarrenal o testicular, conversión periférica aumentada en estados de hiperandrogenismo), hCG (tumores virilizantes), prolactina (si está asociada galactorrea), LH y FSH (hipogonadismo o insensibilidad a estas hormonas), DHEA, androstendiona o 17OHP (hiperandrogenismo suprarrenal).

La presencia de masas testiculares, elevadas concentraciones de hCG, estrógeno o testosterona obligan a la realización de al menos ecografía testicular y abdominal en busca de tumores.

Tratamiento

La base fundamental del tratamiento es explicar la benignidad de la patología y su regresión espontánea en la medida que evoluciona la pubertad, con seguimiento cada 6 meses para asegurar que el proceso esta involucionando, de no ser así se puede iniciar tratamiento farmacológico o quirúrgico.

Debe plantearse el apoyo psicológico en especial a aquellos pacientes sometidos a burlas, distres emocional o limitación social.

En España no está aprobada ninguna medicación para el uso en estos pacientes, sin embargo en situaciones con dolor mamario persistente o apoyo psicológico insuficiente se puede plantear el uso de antiestrógenos (danazol, citrato de clomifeno, tamoxifeno) los cuales han mostrado ser eficaces en periodos

cercanos a la aparición de la ginecomastia (1 año o menos) que es cuando está proliferando el tejido glandular, después de 1 año el tejido es inactivo y fibrótico con lo que la respuesta a la terapia farmacológica es considerablemente menor.

La cirugía es la opción actual en los casos en los cuales hay dolor prolongado, persistencia de los síntomas después de la pubertad y alteraciones psicológicas.

DIAGNÓSTICO FINAL

Ginecomastia puberal

Bibliografía

Argente J y Soriano L. Manual de Endocrinología Pediátrica. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2010.

Cakan N, Kamat D. Gynecomastia: evaluation and treatment recommendations for primary care providers. Clin Pediatr 2007; 46: 487-490.

Dundar D, Dundar N, Erci T, et al. Leptin levels in boys with pubertal gynecomastia. J Pediatr Endocrinol Metab 2005; 18:929-934.

Gikas P, Mokbel K. Management of gynecomastia: an update. Int J Clin Pract 2007; 61:1229-1237.

Kumanov P, Deepinder F, Robeva R, et al. Relationship of adolescent gynecomastia with varicocele and somatometric parameters: a cross-sectional study in 6200 healthy boys. J Adolesc Health 2007; 41:126-131.

Nordt C y DiVasta A. Gynecomastia in adolescents. Curr Opin Pediatr 2008; 20:375-382.

NIÑO DE 10 AÑOS CON CRISIS ASMÁTICA SIN RESPUESTA AL TRATAMIENTO

CASO CLÍNICO

Niño de 10 años traído a urgencias por dificultad respiratoria y sibilantes diseminados.

Antecedentes personales:

Asma desde los 6 años, sin seguimiento adecuado. Última crisis hace 1 año. Antecedentes familiares: padres separados, tutela a cargo de madre.

Exploración física

Saturación de O₂ 96% Activo, hidratado con sibilantes diseminados Resto del examen normal.

Se indica **tratamiento** estándar con nebulizaciones con salbutamol y deflazacort oral y control a las 72 horas.

Evolución

Paciente regresa a urgencias 5 días después con marcada dificultad respiratoria y sibilancias diseminadas Saturación de O₂ 92%. En anamnesis madre refiere que suspendió el tratamiento indicado en visita anterior a las 48 horas, porque el niño se encontraba bien. Se insta nuevamente el tratamiento de crisis asmática, explicando al niño y a la madre la fisiopatología del proceso y la necesidad de adherirse al tratamiento. Con el cumplimiento de las indicaciones, la evolución de la crisis es favorable con remisión del cuadro en nuevo control a las 72 horas. Se recomendó a la madre iniciar tratamiento con una combinación de fluticasona-salmeterol y una evaluación y seguimiento especial por Alergología.

A los 15 días nuevo episodio de crisis asmática, con reconocimiento de la madre de uso aislado del salbutamol y no seguimiento de la recomendación anterior

Entre los principales factores de falta de adherencia al tratamiento figuran:

- a. Alto nivel socioeconómico
- b. Adolescencia
- c. No percepción del proceso como enfermedad grave.

El alto nivel socioeconómico no se asocia a falta de adherencia al tratamiento, como sí lo constituyen la adolescencia y la falta de percepción del proceso como enfermedad grave o potencialmente grave (b) y (c)
Respuestas correctas

NO ADHERENCIA AL TRATAMIENTO

INTRODUCCIÓN

El asma es uno de los más trastornos crónicos inflamatorios en los niños. La no adherencia al tratamiento médico es la principal causa de una pobre evolución clínica. La tasa de adherencia puede fluctuar para la gran mayoría de enfermedades crónicas del 20 al 50% de pacientes, con el resultado de un incremento de morbilidad, mortalidad y un aumento en el coste del tratamiento.

ADHERENCIA

Realización de una conducta, en la que el niño, sus cuidadores y los profesionales sanitarios negocian y acuerdan una responsabilidad compartida (cumplimiento terapéutico) con una transferencia gradual de conocimientos y habilidades en función de sus capacidades.

EPIDEMIOLOGÍA

En un reciente estudio en Irán, las causas de no adherencia al tratamiento médico en niños con asma, fueron temor de complicaciones cardíacas (34.7%), preocupación por la dependencia al fármaco (38.7%), creencia en la inhibición del crecimiento (30.7%) y miedo a la osteoporosis(32%).

PRINCIPALES PREDICTORES DE FALTA DE ADHERENCIA AL TRATAMIENTO

Complejidad del tratamiento
 Inadecuada relación médico-paciente
 Temor a los efectos adversos de la medicación
 Seguimiento inadecuado
 Falta de conocimiento de la enfermedad
 Deterioro cognitivo
 Bajo nivel socio-cultural
 Barrera idiomática
 Historia anterior de bajo cumplimiento.
 No percepción del proceso como enfermedad grave.
 Consideración propia como sujeto de no riesgo.
 No percepción del beneficio inmediato del tratamiento o de las medidas preventivas.
 Adolescencia

PATRONES DE POBRE ADHERENCIA

La falta de adherencia puede ser:

Primaria: cuando el paciente no toma la medicación o no acude a las citas

Secundaria: cuando no realiza el tratamiento como está descrito

Intencionada: por rechazo del diagnóstico o tratamiento

No intencionada: por olvido u otros factores no planeados

¿Qué factores influyen?

El problema es multifactorial y se relaciona con

1. La enfermedad: cronicidad, gravedad, estigma social

2. El paciente; edad, creencias, conocimientos y habilidades, motivación.

3. Relación médico- paciente:

4. El tratamiento: vías de administración, pautas, posología, duración, efectos terapéuticos y secundarios, coste.

Las actitudes que paciente y cuidadores manifiestan ante el tratamiento farmacológico son inseguridad, miedo de volverse inmune con el tiempo, miedo de adicción o dependencia, miedo de efectos secundarios reales o imaginarios, actitud anti-medicamentos.

5. El entorno: apoyo familiar y asistencial

CÓMO MEDIR LA ADHERENCIA

Un rango de métodos pueden ser usados para monitorizar la adherencia, cada uno con ventajas y desventajas. El método más simple es el reportado por el mismo paciente, que es fácil de realizar pero es el más inseguro; los pacientes tienden a sobreestimar su adherencia y como resultado, si la evolución no es favorable , los médicos pueden de manera equívoca prescribir una medicación alterna, o realizar exámenes adicionales de laboratorio no necesarios.

Otros métodos con mayor información incluyen utilización de cuestionarios estructurados, diarios de síntomas, interrogatorio al paciente y a la familia, valoración de síntomas, exploración física y valoración funcional

¿CÓMO PUEDE INCREMENTARSE LA ADHERENCIA?

1. Comunicación efectiva profesional sanitario-paciente, con preguntas abiertas. orientadas a conocer las expectativas y temores acerca del pronóstico y tratamiento (conocer la representación mental de la enfermedad que tiene el paciente o sus cuidadores)

- 2 Ser asertivos y empáticos con las respuestas a las interrogantes del paciente y su familia.

3. Educación personalizada: con palabras sencillas explicar todo el proceso de la enfermedad, demostrar el manejo de técnicas (con repetición por el paciente), reconocimiento de signos de actividad de la enfermedad, de la conducta a seguir ante variaciones clínicas, la importancia del tratamiento antiinflamatorio, etc.

4. Reforzar las conductas adecuadas (asistencia a las consultas programadas, el cumplimiento del tratamiento y otras)

5. Involucrar a otros profesionales (enfermeros, profesores) en el proceso de adherencia

6. Programa educativo (folletos, videos, prácticas, etc)

7. Detección de los factores que pueden condicionar no adherencia y corrección de éstos.

8. Plan terapéutico acordado por escrito, con instrucciones claras con respecto al número de fármacos, dosis, frecuencia, etc., y con una explicación equilibrada del beneficio/riesgo de

la medicación, aceptando que el paciente/cuidador exprese su opinión.

9. Revisiones periódicas programadas según la gravedad del asma

10. Estrategias especiales para pacientes de riesgo

DIAGNÓSTICO FINAL

Falta de adherencia al tratamiento

Bibliografía

1. Gardiner P, Dvorkin L. Promoting medication adherence in children. *Am Fam Physician* 2006;74:793-8

2. Lora Espinosa. Adherencia al tratamiento del asma en el paciente pediátrico y sus cuidadores. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2005;7 supl 2:97-105

3. Mirsadraee R, Gharagozlou M, Mohavedi M. Evaluation of factors contributed in nonadherence to medication therapy in children asthma. *Iran J Allergy Asthma Immunol* 2012;11(1):23-27.

4. Osterberg L, Blaschke T. Adherence to medication. *N Engl J Med* 2005;353:487-497.

LACTANTE DE 2 MESES CON FIEBRE Y NEUTROPENIA

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 2 meses de edad que, desde hace unas 24 horas, presenta fiebre (máximo 38,5°C axilar) asociada a algún vómito al inicio del cuadro y una disminución de la consistencia de las deposiciones, en total unas 6, estando con lactancia materna. No rechazo del alimento, aunque ha disminuido el tiempo de lactancia y aumentado el número de tomas.

Hasta el comienzo del cuadro ha recibido tratamiento durante 6 días con amoxicilina por diagnóstico de otitis izquierda.

ANTECEDENTES PERSONALES:

Embarazo: controlado, cursó con anemia gestacional que precisó feroterapia parenteral. Parto: a término (40 semanas de edad gestacional), mediante vacuoextracción. Apgar: 8/9. Peso RN: 3340 g. Longitud RN: 49 cm.

Alimentación: Lactancia mixta desde el nacimiento con biberones esporádicos.

Desarrollo psicomotor: normal. Enfermedades anteriores: No presentes.

ANTECEDENTES FAMILIARES

No relevantes

EXPLORACIÓN FÍSICA AL INGRESO

Peso: 5230 g Longitud: 55.5 cm Perímetro cefálico: 39.5 cm

Tª: 37.8 °C . FR:46 rpm. FC:140 lpm. TA: 100/59(64) mmHg. SatO2: 97 %

Buen estado general. Sonríe, activo. Buena coloración, hidratación y perfusión. Nutrición adecuada. No exantemas ni petequias. Eupneico. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso, no se palpan masas ni visceromegalias. No signos de focalidad

neurológica. Fontanela anterior normotensa. ORL:normal

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: N°1: 4.100 leucocitos/ mm³ (17%N, 59%L, 21%M, 1%E, 2%B)(RAN: 700 neutrófilos/; 3.800.000 hematíes/mm³, Hb: 10,5 g/dl, Hto: 31,5%. VCM: 83,3 fl; ADE: 13,7; 359.000 plaquetas/mm³

N°2 (24h después) 6.700 leucocitos/mm³ (4%N, 83%L, 12%M, 1%B)(RAN: 200 neutrófilos/mm³); 3.800.000 hematíes/mm³, Hb: 10,7 g/dl, Hto: 31,5%. VCM: 82,7 fl; ADE: 13,7; 352.000 plaquetas/mm³.

Bioquímica sanguínea: Glucosa: 92 mg/dl. Sodio: 136 mmol/l. Potasio: 5,0 mmol/l. Creatinina: 0,36 mg/dl. Urea: 15 mg/dl. **Proteína C reactiva:** 0,9 mg/dl. **Procalcitonina:** 0,14 ng/ml.

Estudios en orina: Sistemático de orina normal.

Microbiología: Se toman muestra de hemocultivo, urocultivo y coprocultivo. Detección de antígenos de adenovirus en heces.

¿Cuál es su diagnóstico en este momento y que actitud tomaría?

- Es un paciente con neutropenia severa en el que hay que iniciar urgentemente antibióticos por vía intravenosa
- Se trata de una neutropenia transitoria y puede regresar a su domicilio
- Es un paciente con neutropenia severa, presumiblemente inmunocompetente, por lo que no requiere iniciar antibióticos por vía endovenosa, pero sí sería prudente hospitalizarlo.

Clásicamente se ha vinculado la presencia de neutropenia severa con un alto riesgo de infecciones bacterianas severas, pero en los

últimos años se han realizado avances para segmentar mejor a la población en riesgo. Una actitud prudente por tanto, sería no iniciar ningún antibiótico en este paciente, aparentemente inmunocompetente, pero sí ingresarlo para un período de observación mínimo (c) **Respuesta correcta.**

EVOLUCIÓN: Se hospitalizó durante 24 horas, manteniendo buen estado general y de hidratación, no llegó a indicarse tratamiento antibiótico alguno. Al alta, la evolución fue favorable con remisión de las diarreas y la fiebre. Los cultivos fueron negativos. En control de analítica al 5to día, el RAN fue de 3260.

NEUTROPENIAS

Las alteraciones cuantitativas de los leucocitos son frecuentes en la infancia, principalmente las leucocitosis y las neutropenias. Los neutrófilos son la primera línea de defensa contra la mayoría de bacterias y hongos oportunistas. La neutropenia, por lo tanto supone un aumento del riesgo de experimentar infecciones bacterianas de repetición que, en los pacientes con neutropenia severa (<500 neutrófilos/ μ L) pueden ser graves.

DEFINICIÓN

Neutropenia es la disminución del recuento absoluto de neutrófilos circulantes (RAN).

Se define como neutropenia:

Neutrófilos <1,000/ μ L, entre 14 días y 12 meses de edad

Neutrófilos <1,500/ μ L, por encima del primer año de vida.

Las causas adquiridas son más frecuentes que las congénitas y pueden presentarse de forma aguda o crónica. El diagnóstico de neutropenia crónica se reserva para los casos de neutropenia mantenida durante más de 3-6 meses, según distintos autores

La mayoría de las neutropenias agudas o transitorias de la infancia son infecciosas, mientras que la neutropenia autoinmune de la infancia es la causa más frecuente de neutropenia crónica en niños pequeños.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los pacientes neutropénicos presentan una mayor susceptibilidad para experimentar infecciones bacterianas, principalmente a partir de la flora endógena procedente de la piel, la boca, la orofaringe y el tracto gastrointestinal. Los gérmenes que más frecuentemente se aíslan en estos pacientes son *Staphylococcus aureus* y bacterias gram negativas.

Las infecciones se caracterizan por una menor respuesta inflamatoria, con una menor localización y mayor rapidez en su diseminación. La presencia aislada de fiebre sin foco es a menudo el único signo de infección en la neutropenia severa.

La expresividad clínica dependerá en parte del grado de neutropenia. La **neutropenia leve** se define como un recuento absoluto de neutrófilos entre 1,000 y 1,500/ μ L, la **neutropenia moderada** entre 500 y 1000 neutrófilos/ μ L y la **neutropenia grave** o severa por debajo de 500 neutrófilos/ μ L. Los pacientes con neutropenia grave tienen mayor probabilidad de presentar infecciones bacterianas importantes. La reserva medular de neutrófilos es también un factor importante en la susceptibilidad a las infecciones, al igual que la duración de la neutropenia. También influyen otros factores, como la naturaleza de la alteración primaria, así los pacientes neutropénicos por quimioterapia tienen más riesgo de infecciones graves debido a la mayor afectación del sistema inmunitario secundaria al tratamiento.

NEUTROPENIA NO INMUNE INFECCIOSA

Las infecciones pueden inducir neutropenias transitorias por disminución de la producción

medular, aumento de la marginación de los neutrófilos circulantes o por destrucción aumentada de éstos.

Neutropenia viral. Es la causa más frecuente de neutropenia transitoria de la infancia. Los virus implicados con más frecuencia son: virus sincitial respiratorio, influenza, sarampión, rubéola, paperas, varicela y hepatitis A y B. Suele ser aguda y transitoria y se resuelve en una semana, aunque a veces puede persistir más tiempo. En general, se corresponde con la fase de viremia, Puede ser severa pero no se asocia, en general, a infecciones bacterianas importantes

Neutropenia bacteriana: En el contexto de un proceso séptico, producido por una excesiva destrucción de neutrófilos y por secuestro de éstos en el lecho capilar pulmonar

NEUTROPENIA EN INMUNOCOMPETENTES

Se ha observado que la mayoría de pacientes inmunocompetentes, tienen una evolución favorable, probablemente porque experimentan una leucopenia o neutropenia transitoria como resultado de una infección viral. Se cree que los pacientes neutropénicos en conjunción con un cáncer tienen más probabilidad de desarrollar infecciones bacterianas severas debido a que su sistema celular está comprometido en su totalidad. Diferentes estudios han corroborado esta hipótesis encontrando bacteriemias en rangos tan bajos de entre 1.8% a 5% en niños febriles neutropénicos inmunocompetentes.

EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON NEUTROPENIA

Hay que hacer una anamnesis detallada: antecedentes infecciones recientes y/o recurrentes, contacto con pacientes, exposición reciente a fármacos o tóxicos, antecedentes familiares de enfermedades graves infantiles o de muertes inexplicables en edades tempranas y una exploración física cuidadosa: evaluación del crecimiento y el desarrollo, estado de la piel y mucosas, presencia de adenopatías y/o

hepatoesplenomegalia, así como de anomalías fenotípicas asociadas

Estudios complementarios

Hemograma y examen de lámina periférica
Serología infecciosa: incluidos parvovirus B19 y VIH

Recuento y fórmula leucocitaria: 1-2 veces por semana durante 6-8 semanas

Factores nutricionales: ácido fólico, vitamina B12 y cobre

Estudio inmunitario: inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias

Estudio de autoinmunidad: anticuerpos antineutrófilo, test de Coombs y anticuerpos antiplaquetarios, anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y complemento

Estudio de médula ósea

Cariotipo y estudio de fragilidad cromosómica

Estudio metabólico: aminoácidos en sangre y orina.

MANEJO EN URGENCIAS

Tres aspectos son esenciales ante un paciente neutropénico febril

- Búsqueda de la etiología probable
- Determinar la posibilidad de una infección bacteriana severa
- Evaluar los riesgos de aplazar un tratamiento

La mucositis, duración de la neutropenia mayor de 30 días, un RAN $<100/\mu\text{L}$ y una terapia inmunosupresiva concurrente incrementan el riesgo de una infección bacteriana severa. Cualquier aparición tóxica en un niño febril y con una RAN $<500/\mu\text{L}$ indica su admisión para terapia antimicrobiana después de obtener los cultivos apropiados, ya que estos pacientes tienen un riesgo significativo de infección bacteriana invasiva.

En un paciente previamente sano, febril y neutropénico pero con buen aspecto general, sin hallazgos físicos de malignidad subyacente o clínica sugestiva de infecciones localizadas, debe considerarse el alta con una observación cuidadosa en el hogar y un adecuado seguimiento como paciente externo

TRATAMIENTO

Ante la sospecha de infección, deben realizarse cultivos microbiológicos y empezar el tratamiento antibiótico, oral o parenteral, en función de la causa de la neutropenia y del estado clínico del paciente. En los casos de neutropenia severa por afectación medular, o si hay afectación del estado clínico, se debe administrar antibióticos de amplio espectro por vía parenteral

DIAGNÓSTICO FINAL

Neutropenia severa transitoria de etiología viral

Bibliografía

1. Jennifer Sundberg, MD, FAAPCristina Estrada,Thomas J. Abramo, Pediatric Fever And Neutropenia: An Evidence-Based Approach.Pediatric Emergency Medicine Practice 2009;6(7)1-15
- 2.Perez-Mendez C, Molinos-Norniella C, Moran-Poladura M, Fernandez-Rodriguez E, Suarez-Castanon C, Solís-Sanchez G. Low risk of bacteremia in otherwise healthy children presenting with fever and severe neutropenia *Pediatr Infect Dis J.* 2010 Jul;29(7):671-2.
- 3.Serwint JR, Dias MM,Chang H, Sharkey M, Walker AR. Outcomes of febrile children presumed to be immunocompetent who present with leucopenia or neutropenia to an ambulatory setting. *Clin Pediatr (Phila).* 2005 Sep;44(7):593-600.
- 4.Torrent Montserrat, Badell I, López E. Neutropenias *An Pediatr Contin* 2006;4(1):31-40.

NIÑO DE 3 AÑOS CON FIEBRE Y TOS EMETIZANTE

CASO CLÍNICO

Niño de 3 años con fiebre de 2 días asociada a tos emetizante. Madre refiere pobre tolerancia oral a alimentos.

Antecedentes personales y familiares

No relevantes.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso 17.4 kg, T 38.4°C axilar. Buen estado general, hidratado, no dificultad respiratoria. Auscultación cardíaca pulmonar. Auscultación pulmonar: crepitantes en zona de lóbulo superior derecho con hipoventilación en esa zona. Abdomen blando, depresible, no doloroso, no se palpan masas ni visceromegalias. Resto del examen normal

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: Ht 4.2 Hb 10.7 g/dL. Hto 30.4%. Leucocitos 13 100/mm³ Neutrófilos 88.8%, linfocitos 4.8%, PCR 42.7 mg/dL. Plaquetas 233 000/mm³

Virus en exudado nasal: negativo

Bioquímica sanguínea: dentro de límites normales

Radiografía de tórax: condensación en lóbulo superior derecho (Fig.1)



Figura 1. Condensación en lóbulo superior

Cuál sería la conducta a seguir con este paciente

- Enviarlo a domicilio con un antibiótico adecuado para neumonía adquirida en la comunidad
- Hospitalizarlo por los valores elevados de PCR para ampliar más estudios microbiológicos
- Hospitalizarlo por las dudas sobre la tolerancia oral, a pesar que el niño se encuentra hidratado.

Aunque la gran mayoría de neumonías adquiridas en la comunidad se trata ambulatoriamente, existen indicaciones para hospitalizar a un niño con NAC, la elevación de la proteína C reactiva no es un parámetro que se considere válido para la hospitalización o la indicación de pruebas microbiológicas.

La duda razonable sobre la tolerancia oral de este paciente, sería la única indicación válida
(c) Respuesta correcta.

Ex auxiliares (hospitalización): Mantoux negativo. Hemograma (4to día): Hb 10.7, Hto 32.5%. Leucocitos 7500/mm³. Neutrófilos 57.1%. Linfocitos 24.9%. PCR 3.1 mg/dL. Plaquetas 404 000. Hemocultivo: negativo

EVOLUCIÓN

Se instauró tratamiento con cefotaxima 1 gr IV c/8h por 72 horas con cambio a amoxicilina-clavulámico por vía oral a 80mg/kg/día, que se mantuvo hasta 6 días después. La evolución fue favorable, con remisión de la fiebre y de la tos emetizante. Al alta (6to día) se obtuvo la serología para *C burnetti*, antígeno fase II: Ig M 50, IgG: negativo

NEUMONÍA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD

GENERALIDADES

La neumonía es una de las infecciones más comunes en la edad pediátrica y uno de los diagnósticos principales que resultan en admisión hospitalaria. Puede ser clasificada como neumonía adquirida en la comunidad (NAC) o neumonía hospitalaria.

La incidencia de NAC a nivel europeo, definida como presencia de fiebre, signos clínicos e infiltrado en la radiografía de tórax, en un niño previamente sano es de aproximadamente

55/10 000 en aquellos de 0-5 años de edad y de 14.5/10 000 en los niños de 0-16 años de edad.

ETIOLOGÍA

Un gran número de microorganismos pueden causar neumonía en niños. La tabla 1 enumera los agentes etiológicos más frecuentes por grupos etarios. Los virus son responsables de un gran porcentaje de casos de NAC en la edad pediátrica, particularmente en niños entre 3 semanas a 4 años. En general, los virus más frecuentemente aislados son el virus sincitial respiratorio, influenza A y B y los adenovirus.

Tabla 1 Causas comunes de neumonía adquirida en la comunidad por edad

Edad	Agente etiológico
Nacimiento a 3 semanas	Streptococcus grupo B Bacterias gran negativas (E.coli)
3semanas-3 meses	Virus (sincitial respiratorio, influenza, parainfluenza, adenovirus) Chlamydia trachomatis Streptococcus pneumoniae
4 meses-4 años	Streptococcus pneumoniae Virus, H.influenzae.. Streptococcus grupo A Staphylococcus aureus, Mycoplasma pneumonia
≥5 años	Mycoplasma pneumoniae Chlamydia pneumoniae Streptococcus pneumoniae

La epidemiología bacteriana de la NAC difiere por edad y ha sido modificada por las estrategias vacunales. Desde el nacimiento a las 3 semanas de vida, las causas más comunes son el estreptococo del grupo B y las bacterias gram negativas (particularmente las entéricas como E. coli). Aunque los virus predominan desde las 3 semanas a los 3 meses de edad, la neumonía bacteriana puede ocurrir en este grupo etario, con la *Chlamydia trachomatis* y *Streptococcus pneumoniae* como agentes causales. Este último es el agente bacteriano más común entre las 3 semanas a 4 años de edad, seguido

de lejos por *H. influenzae*, *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus*. En niños \geq de 5 años los agentes bacterianos más comunes son *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae*. En adición a estas causas comunes de neumonía, varios otros microorganismos pueden causar neumonía en circunstancias especiales. La tabla 2 provee una lista de estos agentes menos frecuentes y de los factores de riesgo o situaciones clínicas que pueden hacer sospechar de estas infecciones inusuales.

Tabla 2 Causas menos comunes de NAC en niños

Organismo	Factores de riesgo o situación clínica
<i>Bordetella pertussis</i>	Incidencia pico en lactantes y adolescentes expuestos a adultos con tos persistente
<i>Mycoplasma tuberculosis</i>	Exposición a individuo infectante
<i>Legionella pneumophila</i>	Exposición a agua contaminada
<i>Histoplasma capsulatum</i> <i>Blastomyces dermatitides</i> Coronavirus Influenza aviar	Viaje a zona endémica
<i>Chlamydomphila psitacci</i>	Exposición a pájaros
<i>Brucella anthracis</i>	Exposición a animales infectados
<i>Coxiela burnetti</i>	Exposición a ovejas o visita a granjas

HALLAZGOS CLÍNICOS

Los niños con NAC pueden presentarse con fiebre, taquipnea, dificultad respiratoria, tos, sibilancias, o dolor en el tórax. También pueden presentarse con dolor abdominal y/o vómitos. Los niños con infección del tracto respiratorio y sibilancias generalizadas con febrícula no tienen neumonía. En general la etiología bacteriana debe ser considerada en niños con fiebre persistente o repetitiva $>38.5^{\circ}\text{C}$ asociada a tirajes y taquipnea.

La radiografía de tórax no debe ser considerada una investigación de rutina en niños con sospecha de NAC. De otro lado, las radiografías de seguimiento no deben realizarse en aquellos niños previamente sanos y con buena recuperación, y deben reservarse en aquellos con una neumonía redonda, atelectasis o con síntomas persistentes.

LABORATORIO

INVESTIGACIONES GENERALES

No hay indicación para ninguna analítica en un niño con una sospecha de NAC. Los reactantes de fase aguda, en general no son de utilidad clínica para distinguir la etiología viral de la bacteriana.

A pesar que algunos estudios señalan que el rango de PCR de 35-60 mg/dL tiene un valor predictivo (débil) de neumonía bacteriana de 64%, las guías de manejo no la consideran útil en el manejo de NAC no complicada

INVESTIGACIONES MICROBIOLÓGICAS

No existe una indicación para estudios microbiológicos en la NAC no complicada.

Para los casos que requieren hospitalización los estudios microbiológicos que pueden ser usados son: los hemocultivos, frotis nasofaríngeos para virus respiratorios (inmunofluorescencia o reacción en cadena de la polimerasa), serología aguda y convalescente para virus respiratorio. *Mycoplasma* y *Chlamydia*. Si está presente el líquido pleural debe ser evaluado para microscopía, cultivo, detección de antígeno neumocócico y reacción en cadena de la polimerasa.

EVALUACIÓN DE LA SEVERIDAD

La decisión más importante en el manejo de la NAC es si tratar al niño ambulatoriamente u hospitalizarlo. Para este objetivo, la evaluación de la severidad es determinante. La tabla 3 muestra los parámetros clínicos utilizados.

Tabla 3. Evaluación de la severidad

	Leve a moderada	Severa
Lactantes	T<38.5°C FR<50/min Leve tiraje Buena tolerancia oral	T>38.5°C. Sat O ₂ <92% FR>70/min Tiraje moderado a severo Aleteo nasal, cianosis Apnea intermitente Mala tolerancia oral Llenado capilar ≥2 seg
Niños mayores	T<38.5°C FR<50/min Tos Dificultad respiratoria leve	T>38.5°C Sat O ₂ <92% FR>50/min Tiraje moderado a severo Aleteo nasal, cianosis Signos de deshidratación Mala tolerancia oral Llenado capilar ≥2 seg

Los niños con NAC tratados ambulatoriamente u hospitalizados deben ser reevaluados si los síntomas persisten o no hay respuesta al tratamiento.

Los niños con saturación de O₂<92%, o una auscultación pulmonar compatible con derrame pleural (posibilidad de neumonía complicada) deben ser referidos al hospital.

Los pacientes hospitalizados deben ser reevaluados si la fiebre persiste >48 horas después del inicio del tratamiento, si hay un incremento del trabajo respiratorio o si el niño se vuelve agitado o irritable.

TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO

Todos los niños con un diagnóstico claro de neumonía deben recibir antibióticos debido a que los cuadros virales y bacterianos son indistinguibles uno del otro. Los menores de 2 años, que presentan síntomas leves de infección del tracto respiratorio inferior usualmente no tienen neumonía y no requieren ser tratados con antibióticos pero deben ser reevaluados si los síntomas persisten. El antecedente de vacunación antineumocócica reasegura esta decisión.

Los antibióticos orales son seguros y efectivos para niños con NAC, aún en los casos severos. La amoxicilina a 90 mg/kg/día, es la primera elección para terapia oral, debido a su efectividad contra la mayoría de patógenos causantes de NAC. Alternativas válidas son ampicilina, amoxicilina-clavulámico, cefaclor, eritromicina, azitromicina y claritromicina.

Los macrólidos deben ser añadidos en cualquier edad si no hay respuesta a la primera línea de terapia antibiótica empírica y deben ser considerados de primera elección si existe una alta sospecha de neumonía por micoplasma o clamidia.

Los antibióticos intravenosos deben ser usados en el tratamiento de niños incapaces de tolerar fluidos orales o absorber los antibióticos por vía oral (pe debido a vómitos) o los que se presentan con septicemia o neumonía complicada. Los antibióticos intravenosos recomendados incluyen ampicilina, amoxicilina-clavulámico, cefuroxima y ceftriaxona o cefotaxima.

FIEBRE Q

INTRODUCCIÓN

La fiebre Q es una zoonosis causada por *Coxiella burnetii* -un germen parásito intracelular obligado- inicialmente descrita por E. Derrick en 1935. En la mayoría de los casos la enfermedad tiene un curso febril autolimitado, pero puede manifestarse con una variedad de síntomas no específicos que se encuentran comúnmente en muchas otras enfermedades. Así, al igual que otras rickettsiosis, la fiebre Q se sospecha infrecuentemente y permanece no reconocida. A pesar de un aumento en la información publicada sobre adultos, los reportes de fiebre Q en niños son escasos, lo que indica que los casos no son diagnosticados.

EPIDEMIOLOGÍA

La *Coxiella burnetii* fue incluida inicialmente en el orden de los Rickettsiales, familia Rickettsiaceae y tribu Rickettsiae, tras diversos estudios genómicos hoy se la considera dentro de esta tribu como un género aparte (*Coxiella*), con una única especie conocida: *C. Burnetti*.

La fiebre Q ha sido históricamente considerada como un riesgo profesional entre profesionales en contacto con animales de granja o sus productos. Sin embargo, hay un incremento de casos entre gente con un estilo urbano de vida siguiendo un contacto ocasional con animales de granja o con perros y gatos.

Debido a su forma similar a la espora, *C. burnetti* puede permanecer viable en el suelo y leche

por muchos meses siguiendo a la contaminación. Vacas, ovejas y cabras son los principales reservorios de la infección por *C. burnetti* en humanos. Altas densidades de *C. burnetti* han sido halladas en la placenta de animales parturientos infectados y son diseminados en el ambiente siguiendo al parto. Los seres humanos son infectados mayormente por inhalación de las partículas en aerosol.. Se han reportado casos entre estudiantes siguiendo visitas a granjas como parte de actividades escolares y brotes siguiendo a la exposición de productos de nacimiento de gatos, perros y conejos.

La fiebre Q ha sido descrita en todo el mundo a excepción de Nueva Zelanda. En Francia, un país endémico para esta infección, la incidencia anual de fiebre Q aguda ha sido estimada en 50/100000 personas y la incidencia de admisión hospitalaria para fiebre Q aguda y crónica ha sido de 1.7 y 0.5/10⁶, respectivamente.

La fiebre Q está asociada con un amplio espectro clínico, que puede ser agudo o crónico. El período de incubación va de 1 a 3 semanas y hasta un 60% de los pacientes infectados permanecen asintomáticos. Entre el 40% de pacientes sintomáticos, la mayoría (el 95% del 40%) desarrollarán una enfermedad leve, mientras el remanente 5% puede requerir hospitalización. La fiebre Q crónica, cuenta para el 10% de los casos hospitalarios (0.2% de todos los casos).

En base a lo anterior no es de extrañar que la seroprevalencia de *C. burnetti* sea significativa en muchos países.(tabla 4)

Tabla 4. Estudios seroepidemiológicos de *C. burnetti* en niños

Lugar	Número de examinados	% positividad
Róterdam, Países Bajos	33 niños / 44 niñas	30 / 25
Suiza	755	23.3
Cantabria, España	83	12
Grecia	98	8.6

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

C. burnetti puede ser cultivada sólo en laboratorios con bioseguridad nivel 3, debido a su alta infectividad. Los cultivos celulares son los preferidos en la actualidad. La bacteria es identificada 6 días después, por inmunofluorescencia o reacción en cadena de la polimerasa.

La base del diagnóstico es la serología. *C. burnetti* presenta el fenómeno denominado variación de fase, mediante el cual cambian los antígenos de membrana y se generan diferentes tipos de anticuerpos, según la fase evolutiva de la enfermedad. La técnica de inmunofluorescencia indirecta se considera el método serológico de referencia para el diagnóstico de fiebre Q. Este procedimiento puede aplicarse tanto para la detección de anticuerpos frente a antígenos de fase II (infección aguda) como de fase I (infección crónica). Los títulos de IgG $\geq 1/200$ o los títulos

de IgM $\geq 1/50$ frente a antígenos de fase II detectados mediante inmunofluorescencia indirecta se consideran significativos en el hombre. En el caso de la detección de IgG, la presencia de títulos elevados en una muestra única, sólo expresa exposición previa a la bacteria. Para obtener un diagnóstico definitivo mediante esta clase de anticuerpos es preciso estudiar muestras pareadas de suero que permitan detectar seroconversiones. Por el contrario la identificación de títulos elevados de IgM en una única muestra, sí es concluyente para el diagnóstico de una infección aguda. La detección de IgG frente a antígenos de fase I a títulos $\geq 1/800$ es indicativa de infección crónica por *Coxiella burnetii*.

FIEBRE Q EN NIÑOS

La información acerca de la fiebre Q en niños es muy limitada. La tabla 5 resume las manifestaciones clínicas en las series reportadas.

Tabla 5. Manifestaciones clínicas de fiebre Q en niños

Manifestaciones clínicas	Número casos reportados	Masculino/Femenino
Aguda		
Fiebre	18	6/2
Neumonía	7	4/0
Síndrome gripal	2	0/1
Miocarditis	3	2/1
Sistema nervioso central	3	1/1
Pericarditis	1	1/0
Hepatitis	1	1/0
Hemofagocitosis	1	1/0
Rabdomiolisis	1	1/0
Síndrome urémico hemolítico	1	0/1
Crónica		
Endocarditis	5	2/3
Osteomielitis	3	2/1

La mayoría de los niños se presentan con fiebre de origen desconocido o neumonía.

Neumonía

La fiebre Q puede causar neumonía atípica, con fiebre y tos no productiva. La auscultación es usualmente normal y los hallazgos

radiográficos son inespecíficos, aunque opacidades lobares y derrame pleural han sido descritos. Las anomalías radiográficas más comunes son opacidades únicas, lobares y segmentarias, mayormente en los campos superiores. La diferenciación con otras causas de NAC no es posible. Pocos casos requieren

ventilación mecánica debido a que no suelen dar dificultad respiratoria severa

INCIDENCIA DE FIEBRE Q EN NIÑOS

Actualmente hay casos más reportados de fiebre Q en adultos que en niños. Los niños pueden representar 1-2% de los casos diagnosticados. Este dato puede ser causado por una diferencia en la exposición a *C.burnetti*, a una desigualdad en la expresión clínica con menos casos sintomáticos en niños o a un sesgo en considerar y diagnosticar fiebre Q en niños. Los datos de prevalencia en niños, aunque limitados, indican que los niños están frecuentemente expuestos a *C.burnetti*. Durante una epidemia en Suiza en 1983, los niños menores de 13 años contaron para 80 (19%) de los 415 casos seropositivos pero sólo para 10 (3%) de los 191 casos sintomáticos, con ninguna hospitalización en los 8 casos. Este hallazgo refuerza la impresión que la expresión clínica, siguiendo a la infección por *C.burnetti* es más leve en niños que en adultos.

TRATAMIENTO

En adultos y niños mayores de 8 años, la doxiciclina 100 mg c/12h por 14 días, es el tratamiento de elección..En niños menores de 8 años y gestantes, el cotrimoxazol (trimetropim/sulfametoxazol) a 4 mg/kg de trimetropim c/12h, ha sido recomendado, debido a los efectos adversos de las tetraciclinas y quinolonas en este grupo etario. Una segunda opción en niños, es la claritromicina, usada para la neumonía por fiebre Q, con el mismo resultado equivalente que la doxiciclina..

DIAGNÓSTICO FINAL

Neumonía por *Coxiella burnetti* (Fiebre Q)

Bibliografía

- Bradley JS, Byington CL, Shah SS, Alverson B, Carter ER, Harrison C, Kaplan SL, Mace SE, McCracken GH Jr, Moore MR, St Peter SD, Stockwell JA, Swanson JT. The management of community-acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2011 Oct;53(7):e25-76.
- Fraile Fariñas MT, Muñoz Collado C. Infección por *Coxiella burnetti* (fiebre Q). *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2010;28(Supl 1):29-32
- Harris M, Clark J, Coote N, Fletcher P, Harnden A, McKean M, Thomson A. British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011. *Thorax* 2011 ;66:ii1-eii23. doi:10.1136/thoraxjnl-2011-200598
- Gikas A, Kokkini S, Tsioutis C. Q fever : clinical manifestations and treatment. *Expert Rev Anti Infect Ther* 2010; 8(5):529-539.
- Maltezou H, Raoult D. Q fever in children *Lancet infect Dis* 2002;2:686-91.
- Sandora TJ, Harper MB. Pneumonia in hospitalized children. *Pediatr Clin North Am*. 2005 Aug;52(4):1059-81.

NIÑO DE 2 AÑOS Y 3 MESES CON FIEBRE Y EXANTEMA

CASO CLÍNICO

Preescolar de 2 años y 3 meses que acude a consulta por fiebre de 3 días de evolución, sin presentar otra sintomatología. A la exploración física presenta orofaringe hiperémica siendo el resto de la exploración normal. Se recomienda observación domiciliaria con antitérmicos.

A las 24h después acude por persistencia de la fiebre y aparición de exantema micropapuloso diseminado por tronco. En la exploración física continúa con la orofaringe hiperémica y como nuevo hallazgo aparición de adenopatía laterocervical derecha, de unos 2cm de diámetro dolorosa a la palpación. En consulta se efectúa detección rápida del antígeno estreptocócico que fue negativo. Se mantiene con tratamiento antitérmico y observación domiciliaria recomendando nuevo control si continuaba febril o se añadía nueva sintomatología.

Al 8º día del inicio de la fiebre, acude de nuevo por persistencia de la fiebre y del exantema, presenta además eritema conjuntival y descamación de manos.

ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES

No contributorios



Fig 1 a y b. Descamación palmoplantar

EXPLORACIÓN FÍSICA

BEG, normocoloreada, exantema micropapuloso en tronco con descamación de manos y plantas. Auscultación cardiopulmar sin alteraciones. Abdomen blando, depresible no visceromegalias. Orofaringe hiperémica con labios fisurados y

queilitis angular. Hiperemia conjuntival sin secreciones. Persiste adenopatía cervical. Resto de la exploración sin alteraciones

¿Qué diagnóstico debemos sospechar?

- Mononucleosis infecciosa.
- Enfermedad de Kawasaki.
- Escarlatina.
- Síndrome de Stevens-Johnson.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Ante la sospecha de enfermedad de Kawasaki se deriva a Urgencias para tratamiento precoz.

En Urgencias se realizó analítica: hemograma: 9010 leucocitos sin desviación a la izquierda, 457000 plaquetas/mm³ siendo el resto normal. Bioquímica: Glucosa 71mg/ dl, Urea 41 mg/ dL, Creatinina 0,21 mg/ dL, GOT 26 UI/ L, PCR<0,3 mg/dL.

Con el diagnóstico clínico de Enfermedad de Kawasaki es valorada por Cardiología Infantil que confirma el diagnóstico. Inicia tratamiento con IGIV 2g/Kg en infusión de 12h y AAS a 80mg/Kg/día . Se realiza ECG y Ecocardiografía que son normales.

EVOLUCIÓN

La evolución fue favorable con desaparición de la fiebre al 7º día y de la clínica inicial a las dos semanas. Se disminuye la dosis de AAS a 5mg/kg/día. A las seis semanas se realiza control analítico con normalización del número de plaquetas a 324000 y ecocardiografía que continuaba normal. Ante la no existencia de alteraciones coronarias se cita para nuevo control al año y alta tras estudio normal.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

GENERALIDADES

La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una enfermedad multisistémica con vasculitis de pequeños y medianos vasos propia de lactantes y niños pequeños. Es la primera causa de

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

cardiopatía adquirida en niños en países desarrollados.

Su etiología es desconocida, aunque la hipótesis más aceptada es que se deba a una respuesta inmunológica exagerada a un agente infeccioso o a una toxina

EPIDEMIOLOGÍA

La enfermedad fue descrita por primera vez en Japón en 1967 y desde entonces, se ha descrito por todo el mundo, con un 75% de los casos ocurriendo en menores de 5 años y un cociente masculino-femenino de aproximadamente 1.5 :1.

La incidencia más alta se da en Japón. Durante los años 2007 y 2008, la incidencia anual fue de 216.7 por 100000 niños de 0 a 4 años. La tasa de recurrencia es de 3.1% y la tasa de mortalidad actual en Japón es de 0.04%.

En Europa, reportes de Dinamarca y Holanda señalan una incidencia de 4-5 por 100000 niños <5 años. La enfermedad tiende a ocurrir con más frecuencia en invierno y primavera, en climas no tropicales.

ETIOLOGÍA

A pesar de la amplia creencia de que es causada por un agente infeccioso, persiste una considerable controversia sobre su etiología. El consenso es que uno o mas agentes ampliamente distribuidos producen una respuesta inmunológica anormal en sujetos genéticamente susceptibles, llevando a la presentación clínica característica de la enfermedad

DIAGNÓSTICO

No existe ningún examen diagnóstico disponible para la EK y el diagnóstico se basa en la presencia de hallazgos clínicos característicos. Los criterios de la American Heart Association, establecidos en 1993, establecen que el paciente debe tener fiebre por más de 5 días acompañados por 4 de 5 de los signos señalados en la tabla 1.

En contraste, los japoneses usan la fiebre como un criterio, más que como un prerrequisito. Irritabilidad, posiblemente secundaria a vasculitis cerebral, es un hallazgo común y adicional en niños con EK. Alteraciones del humor, cambios conductuales, síntomas

gastrointestinales y diarrea (20%), dolor o artritis de grandes articulaciones (30%) y alteraciones de la función hepática, son otros reportes de secuelas de la enfermedad.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la Enfermedad de Kawasaki

Fiebre de al menos 5 días y 4 de 5 de los siguientes criterios:

1. Conjuntivitis (bilateral, bulbar, no supurativa).
2. Adenopatía (cervical, a menudo mayor de 1,5 cm y usualmente unilateral).
3. Exantema polimorfo.
4. Afectaciones bucales (lengua aframuesada, labios rojos, enantema)
5. Cambios en extremidades (en la fase aguda: eritema o edema palmoplantar; en la fase de convalecencia: descamación)

El diagnóstico diferencial siempre debe considerarse ya que algunos niños pueden cumplir con los criterios diagnósticos, pero tener una enfermedad diferente. El diagnóstico diferencial incluye el síndrome del shock tóxico, escarlatina, exantemas virales, artritis reumatoidea juvenil e infecciones por adenovirus, coronavirus, sarampión, parvovirus y rickettsias.

ESTUDIOS DE LABORATORIO

Algunos hallazgos de laboratorio pueden ayudar en casos ambiguos

- Elevación de reactantes de fase aguda: PCR y VSG.
- Leucocitosis con neutrofilia
- Sedimento urinario con hematuria microscópica
- Títulos negativos de antiestreptolisina o cultivos sin hallazgo de estafilococos.
- Bilirrubina o transaminasas elevadas
- Trombocitosis que ocurre 10 días después del inicio de la enfermedad

En una ecocardiografía precoz se pueden evidenciar alteraciones coronarias confirmando la enfermedad, pero su no existencia no excluye el diagnóstico

EK INCOMPLETA

Junto con la elevada incidencia de EK, están emergiendo más casos de formas incompletas de la enfermedad. Estas incluyen aquellos pacientes que satisfacen solo uno de los 5 criterios pero sin embargo, tienen un mayor riesgo de presentar compromiso coronario. Los menores de 1 año y los mayores de 4 años de edad, son más probables a presentar la forma incompleta. Hasta en un 90% el signo cardinal ausente es la adenopatía cervical y el exantema puede no ser manifiesto en el 50%

TRATAMIENTO

La primera línea de tratamiento, consiste en una infusión de inmunoglobulinas (IGIV) 2 g/kg, administrada c/12h y alta dosis de aspirina (AAS) de 30 a 50 mg/kg en 4 dosis. La IGIV ha demostrado una reducción en la incidencia de lesiones coronarias. La alta dosis de AAS es usada inicialmente por su efecto antiinflamatorio, pero luego de la fase aguda la dosis se reduce a 5mg/kg/día, actuando ya como un inhibidor de la función plaquetaria. Esta dosis se continúa por 6 semanas si no existen anomalías coronarias y se prolonga si las coronarias están anormales. Estudios de metaanálisis no señalan diferencia alguna, en la reducción de aneurismas al usar dosis mayores de aspirina de 80 a 120mg/kg/día.

El tratamiento con IGIV iniciado idealmente dentro de los 10 días de la enfermedad disminuye el riesgo de aneurismas coronarios hasta el 2-4%. La administración después de los 10 días puede aliviar los síntomas en pacientes con enfermedad activa, pero provee menos beneficio en reducir los cambios en las arterias coronarias

COMPLICACIONES

La complicación más común de la EK es secundaria a la vasculitis de las arterias coronarias, llevando a una ectasia coronaria y aneurismas en 15 a 20% de los pacientes no tratados. Los aneurismas coronarios son considerados **pequeños** cuando el diámetro es <5 mm, **medianos** cuando el diámetro es de 5 a 8 mm y **gigantes** cuando el diámetro es > 8mm; a mayor tamaño, más pobre el diagnóstico.

Otras complicaciones incluyen disminución de la compliance coronaria arterial, miopericarditis, arritmias, isquemia cardíaca, derrame pericárdico, insuficiencia valvular y/o muerte súbita cardíaca. Las arterias periféricas pueden estar comprometidas, mas frecuentemente en asociación con aneurismas gigantes coronarios. Los pacientes < 6 meses o >5 años tienen un mayor riesgo de complicaciones cardíacas, al igual que aquellos con formas atípicas de la enfermedad o los refractarios al tratamiento inicial.

La mortalidad felizmente es baja de 0.01-0.2%, con un pico de 15 a 45 días después del inicio de la enfermedad. En general, el infarto de miocardio es la causa mas común de muerte y puede presentarse con síntomas de agitación, vómitos y dolor abdominal.

EVOLUCIÓN

A partir de la segunda semana pueden observarse infartos de miocardio e iniciarse las lesiones de aneurismas coronarios.

Se debe realizar ecocardiografía y ECG al diagnóstico, a las dos semanas y a las 6-8 semanas. En pacientes sin afectación coronaria, se repetirá a los 6-12 meses. En el resto de los casos las revisiones se harán periódicamente y según si el paciente presenta clínica.

DIAGNÓSTICO FINAL

Enfermedad de Kawasaki

BIBLIOGRAFÍA

1. Eleftheriou D, Levin M, Shingadia D, et al. Management of Kawasaki disease; Arch Dis Child 2014; 99: 74-83.
2. Jane W. Newburger et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease; Pediatrics 2004;114;1708.
3. Delgado A. Enfermedad de Kawasaki; Protocolos diagnósticos terapéuticos en pediatría; 2002;: 21-26
4. L. M. Prieto Tato et al. Enfermedad de Kawasaki: diagnóstico y tratamiento; An Pediatr (Barc). 2010; 73 (1): 25-30.
5. L E Wood and R M R Tulloh. Kawasaki disease in children; Heart 2009 95: 787-792
6. Carline E Tacke David Burgner Management of acute and refractory Kawasaki disease *Expert Rev. Anti Infect. Ther.* 10(10), 1203-1215 (2012)

NIÑA DE 9 AÑOS CON GONALGIA BILATERAL DE 6 MESES

CASO CLÍNICO

Niña de 9 años y 9 meses que es derivada a la consulta de reumatología infantil por inflamación de ambas rodillas con dolor y limitación funcional de 6 meses de evolución.

ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES:

No relevantes

Exploración Física

Inflamación ambas rodillas con dolor a la movilización, limitación funcional y aumento de temperatura local, sin afectación de otras articulaciones.(Fig. 1)



Figura 1 Tumefacción en rodillas

Evolución

Se decide ingreso para artrocentesis y ampliación de estudios

Ecografía rodillas: Se evidencia importante derrame articular derecho de predominio en receso suprapatelar y externo (9mm de espesor máximo en receso suprapatelar y 12 mm en receso externo). Asociada una importante hipertrofia sinovial, sin claro aumento del flujo doppler, sugestivo de cronicidad de 5 mm, de espesor máximo. En receso medial existe un engrosamiento sinovial de 2 mm. Moderado derrame articular de cóndilo femoral (normal menor de 2 mm). Tendones del cuádriceps y rotuliano normales.

No se observan irregularidades óseas. No se visualiza aumento de partes blandas.

Se hace artrocentesis de ambas rodillas, extrayéndose 6 ml de líquido en rodilla derecha y 12,5 ml en rodilla izquierda; seguidamente se administran 20 mg. de triamcinolona intraarticular posterior a lo que presenta mejoría de la movilidad y del dolor aunque persiste cierta inflamación

Hemograma normal, VSG 15 mm/h, PCR 10.3 mg/dl, ASLO 586 UI/L, FR negativo, ANA positivo a título 1/640. Resto de autoanticuerpos negativos. C3 y C4 negativos. Inmunoglobulinas: IgG 2140 mg/dl, IgA 371 mg/dl, IgM 67 mg/dl. Citobioquímica de líquido articular: 28513 leucocitos (PMN 74 %, MN 26%), 37000 hematíes, glucosa 65 mg/dl, proteínas 5,4 g/dl. Aspecto hemático. Cultivo negativo.

Mantoux: negativo

TRATAMIENTO

Se inicia ibuprofeno manteniéndose asintomática durante 2 meses, luego lo suspende sin supervisión con reaparición de artritis en rodilla derecha, dolor e impotencia funcional sin claro predominio horario, sin afectación de otra articulación, sin fiebre.

Se inicia tratamiento con metrotexato y ácido fólico, con evolución favorable.

El fármaco de inicio para tratar la artritis idiopática juvenil (AIJ):

- Metrotexato
- Etarnecept
- AINES

Las drogas de elección para el tratamiento de la AIJ al inicio de la enfermedad y en las exacerbaciones son los AINE, quedando las restantes para los cuadros que no respondan.
(c) Respuesta correcta

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

GENERALIDADES

Se define AIJ a la presencia de artritis en una o más articulaciones por un período de al menos 6 semanas en un paciente menor de 16 años en el que se hayan descartado otras causas de artritis. Considerando artritis al aumento de volumen articular o la presencia de dos o más de los siguientes síntomas: limitación de la movilidad, dolor a la presión y aumento de calor local.

Representa la enfermedad del tejido conectivo más frecuente de la infancia, igualmente es una de las enfermedades crónicas más frecuentes en niños después de las cardiopatías congénitas, el asma y la diabetes, y es una causa importante de incapacidad funcional.

CLASIFICACIÓN

Es necesario observar la evolución los primeros 6 meses para hacer una correcta clasificación de la forma de comienzo. La AIJ se clasifica en 7 grupos:

1. **Artritis sistémica:** artritis de una o más articulaciones, acompañada o precedida de fiebre de al menos 2 semanas de evolución, continua durante al menos 3 días y acompañada de uno o más de los siguientes síntomas: exantema eritematoso evanescente, adenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, serositis. La fiebre suele aparecer una o dos veces/día con una duración de 1-3 horas.
2. **Oligoartritis (persistente y extendida):** afecta entre 1 y 4 articulaciones durante los primeros 6 meses. Se reconocen 2 subcategorías: persistente en las que se ven afectadas máximo 4 articulaciones durante toda la evolución y la persistente en las que se ven afectadas 5 ó más articulaciones después de los primeros 6 meses.

Predomina en niñas antes de los 6 años. Se afectan con más frecuencia las rodillas, suelen ser ANA positivas y acompañarse con uveítis anterior crónica (más frecuente si los anticuerpos son positivos).

3. **Poliartritis con factor reumatoide negativo:** se afectan 5 ó más articulaciones durante los primeros 6 meses con FR negativo.
4. **Poliartritis con factor reumatoide positivo:** se afectan 5 ó más articulaciones durante los primeros 6 meses con FR positivo en al menos dos ocasiones con 3 meses de diferencia. Se caracteriza por ser muy persistente y afectar pequeñas articulaciones de manos y pies sin quedar excluida la afectación de otras articulaciones.
5. **Artritis con psoriasis:** artritis acompañada del exantema de la psoriasis, si este último no está presente se requiere la presencia de artritis e historia familiar de psoriasis en un familiar de primer grado, dactilitis, hoyuelos ungueales u onicólisis. Los ANA pueden ser positivos hasta en un 60% de los casos.
6. **Artritis con entesitis:** puede haber artritis con entesitis o artritis o entesitis acompañados de dolor sacroilíaco y/o dolor lumbar inflamatorio, presencia de HLA-B27 en al menos un familiar de primer o segundo grado, uveítis anterior aguda, comienzo en un varón mayor de 8 años. Suele ser más frecuente en varones, oligoarticular asimétrica y que afecta fundamentalmente miembros inferiores. 90% de los pacientes son HLA B-27.
7. **Otras artritis:** artritis de causa desconocida que dura al menos 6 semanas y no cumple los criterios de las anteriores o cumple criterios de más de una.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Pruebas complementarias

Hemograma, bioquímica que incluya funcionalismo renal y hepático, proteínas totales y albumina, VSG, PCR, coagulación y sedimento urinario, hemocultivo si hay fiebre.

Inmunoglobulinas, complemento, FR, ANA, HLA.

Frotis faríngeo y rectal.

Serología para Brucella, Parvovirus B19, Borrelia, Yersinia, Campylobacter, Salmonella, Mycoplasma pneumoniae, Adenovirus, Citomegalovirus, Virus Epstein-Barr, VIH, Rickettsia, Coxiella, Hepatitis, Legionella, Leishmania.

Mantoux.

Radiografía de la articulación afectada.

Ecografía articular: de especial utilidad cuando las manifestaciones clínicas son poco evidentes o en articulaciones profundas

Artrocentesis si hay derrame con estudio citobioquímico y cultivo del líquido.

Evaluación por oftalmología para descartar uveítis asociada.

Tratamiento

El objetivo es aliviar el dolor y revertir la inflamación. Las drogas de elección son los AINES al inicio de la enfermedad y en las exacerbaciones, las dosis recomendadas figuran en la tabla 1.

Tabla 1 Dosis de AINES

AINES	mg/kg día	Dosis máxima	Dosis diarias
Ibuprofeno	30-40	2400 mg	3-4
Naproxeno	10-20	1 g	2
Indometacina	1.5-3	200 mg	3
Tolmetín sódico	20-30	1800 mg	4
Diclofenaco	2-3	200 mg	3

En la presentación sistémica están indicados los corticoides por la poca respuesta a los AINES, en general se usa prednisona oral (1-2 mg/kg/día), si se controlan los signos

sistémicos pero persiste la artritis se debe iniciar metotrexato y si las articulaciones afectadas son accesibles infiltración intraarticular de triamcinolona. El tratamiento con antagonistas del receptor de la interleucina 1 es una opción reciente y con buenos resultados.

En la artritis oligoarticular la infiltración de triamcinolona intraarticular (40 mg para las grandes y 20 mg para las pequeñas) suele ser suficiente. Puede usarse metotrexato si hay más articulaciones afectadas o son poco accesibles y en oligoarticular extendida que no mejora a pesar de usar metotrexato se puede iniciar antagonistas del TNF.

En la presentación poliarticular se debe iniciar precozmente con metotrexato a dosis de 10 mg/m²/semana aumentando hasta 15-20 si la respuesta es insuficiente. Puede requerirse corticoides por vía oral o intraarticular y si persisten los síntomas en 4-6 meses se inicia antagonistas del TNF (etarnecept 0.4 mg/kg, máximo 25 mg por vía subcutánea dos días a la semana).

Para las presentaciones con psoriasis o con entesitis las infiltraciones con triamcinolona suelen ser suficientes, de lo contrario se sigue el esquema propuesto para las poliarticulares.

Pronóstico

Favorable en la mayoría de los casos con largos períodos de remisión espontánea. Se considera rara la presencia de limitaciones permanentes o deformidades si el tratamiento es efectivo y es acompañado de fisioterapia para recuperar la funcionalidad articular.

La complicación más grave está dada por el síndrome de activación macrofágica, que es más frecuente en la forma de presentación sistémica.

DIAGNÓSTICO FINAL

Artritis idiopática juvenil Oligoarticular ANA+

Bibliografía

1. Gámir M y Morcillo M. Artritis idiopática juvenil: diagnóstico y clasificación. *An Pediatr Contin* 2004; 2(1): 1-5.
2. Guthrie B, Rouster-Stevens K and Reynolds S. Review of medications used in juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatric Emergency Care* 2007; 23(1): 38-46.
3. Modesto C. Artritis idiopática juvenil: tratamiento. *An Pediatr Contin* 2004; 2(1): 6-11.
4. Remesal A, merino R y García-Consuegra J. Enfermedades reumatológicas autoinmunes. En: Guerrero J, Ruíz JA, Menéndez JJ y Barrios A. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría*. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2009. p. 1371-1373.
5. Romero A, Gómez J y Burón A. Niña de 11 años con dolor, inflamación y eritema en rodilla derecha, con mala respuesta al tratamiento. En: Pérez J, Ibarra I y Camino R, editores. *111 casos clínicos de patología pediátrica, manejo práctico*. Tomo II. Madrid: Ergon; 2010. p. 497-500.

NIÑA DE 12 AÑOS CON GONALGIA RECURRENTE

CASO CLÍNICO

Niña de 12 años que desde hace varios meses presenta gonalgia derecha recurrente, de 1 año de evolución. Juega baloncesto en la escuela.

Antecedentes personales y familiares

No relevantes

Exploración física

No evidencia de flogosis o derrame en rodilla afecta. Motilidad pasiva y activa normal. Dolor leve a moderado a la palpación de la tuberosidad tibial.

En la radiografía de rodilla: Osificación irregular del tubérculo anterior de la tibia (Fig. 1)



Fig 1. Osificación irregular tubérculo anterior tibial

¿Cuál es su diagnóstico?

- a) Enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson
- b) Fractura del tubérculo anterior
- c) Enfermedad de Osgood-Schlatter

La enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson si bien causa gonalgia, y es una lesión de sobreuso compromete el polo inferior de la rótula (a) Respuesta incorrecta.

La fractura del tubérculo anterior de la tibia es un evento agudo secundario a una contracción violenta del cuádriceps. Los pacientes se presentan con dolor, derrame articular y una incapacidad para extender la rodilla. (b) Respuesta incorrecta

La clínica del paciente cumple los criterios de la enfermedad de Osgood-Schlatter (EOS) referidos a edad, actividad deportiva y dolor en la tuberosidad tibial (c) Respuesta correcta.

ENFERMEDAD DE OSGOOD SCHLATTER

En 1903, Osgood y Schlatter describieron por separado una condición dolorosa del tubérculo anterior caracterizada por una separación parcial de la epífisis de la tuberosidad tibial. Se presenta con dolor local, tumefacción y palpación dolorosa en la tuberosidad. La edad común de presentación en niños está entre 12 a 15 años y en niñas entre los 8 y 12 años de edad. La incidencia es mayor en niños y con frecuencia es bilateral (20-30%).

ETIOPATOGENIA

Se acepta que la EOS es una apofisitis de tracción del tubérculo anterior debido a estiramientos repetitivos y avulsión crónica del centro de osificación secundaria. El estiramiento repetitivo proviene de la fuerte tracción del cuádriceps durante las actividades deportivas. Una vez que el hueso o el cartílago es removido continúa creciendo y osificándose. El área interviniente puede volverse fibrosa, creando un osículo libre persistente o puede mostrar una unión completa con ligero aumento de la tuberosidad tibial.

HALLAZGOS CLÍNICOS E HISTORIA NATURAL

Los niños pueden ser sintomáticos entre los 12 y 15 años y las niñas entre los 8 y 12 años de edad. Se asocia con participación en actividades deportivas, encontrándose en algunos estudios en 21% de niños deportistas en comparación con solo un 4.5% en niños no participantes. Se presenta inicialmente con una historia vaga de dolor gradual con tumefacción en la tuberosidad tibial. El dolor es leve e intermitente al inicio. En la fase aguda, el dolor es severo y continuo. Se exacerba después de actividades deportivas que impliquen saltos: baloncesto, voleibol, carreras. El examen físico revela dolorabilidad, tumefacción local y prominencia en el área de la tuberosidad tibial. Es bilateral solo en el 25% de los casos. El dolor puede ser reproducido al extender la rodilla contra resistencia. Una vez que la fase aguda cesa, el dolor desaparece y el único hallazgo posible puede ser una masa anterior. Aproximadamente un 90% tiene una resolución espontánea, que puede demorar en algunos casos de 12 a 24 meses. En 10% de los pacientes los síntomas persisten hasta la adultez, a pesar de todas las medidas conservadoras.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La EOS es un diagnóstico clínico. Las radiografías de la rodilla se recomiendan en todos los casos de afección unilateral, para descartar otras condiciones tales como fractura de la apófisis tibial, infecciones o tumores.

Las radiografías muestran una irregularidad de la apófisis con separación de la tuberosidad tibial en estadios tempranos y fragmentación en los últimos. Un osículo libre persistente puede ser visible en unos pocos casos después de la fusión de la epífisis tibial. La tumefacción anterior de los tejidos blandos puede ser el único signo observado muy tempranamente en la fase aguda

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Síndrome de Sindig-Larsen-Johansson

Es una apofisititis de tracción del polo inferior de la tuberosidad tibial. La patología es análoga a la EOS excepto por el compromiso del polo inferior de la rótula. Los niños se presentan entre los 10-12 años con dolor localizado en dicha zona.

Fractura del tubérculo anterior

Ocurre en niños entre los 12 y 17 años. El mecanismo de lesión es una contracción violenta del cuádriceps o una flexión forzada de la rodilla con el cuádriceps contraído. Los pacientes se presentan con dolor, tumefacción local, derrame articular y una incapacidad de extender activamente la rodilla. Las radiografías laterales de la tibia en 10-20 grados de rotación interna revelan mejor la fractura.

TRATAMIENTO

El tratamiento estándar incluye aplicación de hielo, limitación de actividades, antiinflamatorios orales, rodilleras y terapia física. Hasta un 90% de pacientes responden a esta conducta. Sin embargo los síntomas pueden continuar inalterables en 5-10% de los pacientes, lo que hace necesario la escisión quirúrgica del osículo o del material cartilaginoso libre

DIAGNÓSTICO FINAL

Síndrome de Osgood Schlatter

Bibliografía

IGholve P.A., Scher D.M., Khakharia S. Osgood Schlatter syndrome. Current opinion in pediatrics 2007;19:44-50.

2Orgaz-Gallego M.P. Tricio-Armerob M.J: Enfermedad de Osgood Schlatter: a propósito de dos casos .Semergen.2009;35(08) :418-20.

3.Pose G. Lesiones deportivas osteocartilaginosas en el niño y adolescente Revista Chilena de Radiología 2005;11(2):91-100.

NIÑO DE 10 AÑOS CON GONALGIA IZQUIERDA DE 1 MES DE DURACIÓN

CASO CLÍNICO

Niño de 10 años de edad que refiere gonalgia izquierda recurrente de 1 mes de evolución. No asociación con otros síntomas, niega trauma directo.

Antecedentes personales

No relevantes, excepto práctica regular de fútbol en el equipo de la escuela.

Exploración física

Paciente eutrófico. No evidencia de flogosis o derrame en rodilla afecta, movilidad activa y pasiva conservada, dolor moderado a la palpación de la apófisis distal de la rótula. Resto de la exploración normal

Su primer diagnóstico sería:

- Osgood-Schlatter
- Enfermedad de Sever
- Enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson

Aunque comparten la misma fisiopatología, con los otros 2 cuadros, la enfermedad de Osgood-Schlatter compromete la apófisis tibial. La enfermedad de Sever, que también se encuentra con frecuencia en jóvenes deportistas, se descarta fácilmente por ser una apofisititis del calcáneo

En forma característica la afección de la enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson, afecta el polo distal de la rótula. (c) Respuesta correcta

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En la radiografía de perfil de la rodilla evidencia de irregularidad del polo inferior de la rótula con presencia de fragmentos óseos adyacentes a la superficie.



Figura 1. Irregularidad polo distal rótula

EVOLUCIÓN

Se suspendieron las actividades deportivas que implicaban saltos y carretas. Se administró hielo local con ibuprofeno por vía oral y se explicó la evolución favorable del cuadro.

SÍNDROME DE SINDING-LARSEN-JOHANSSON

La enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson fue descrita en 1921 por dos cirujanos nórdicos casi simultáneamente: M.F. Sinding-Larsen (Dinamarca) y S. Johansson (Suecia). Es una inflamación crónica que se produce en la zona de anclaje de la rótula con el tendón rotuliano acompañada de calcificación que aparece generalmente en niños y adolescentes debido a la sobrecarga repetida del tendón en su punto de anclaje en la rótula. Se considera dentro de las lesiones por sobreuso ya que está favorecida por la práctica de deportes que requieren carrera. Se trata de un proceso similar al Osgood-Schlatter y de la misma causa pero localizado en el polo inferior rotuliano.

Se debe a sobrecargas y microtraumas crónicos por flexiones e hiperextensiones repetitivas de la rodilla.

Se producen microarrancamientos por sobreutilización del polo inferior de la rótula, que provocan dolor relacionado con la actividad y localizado en el polo inferior de la rótula y edema del tendón rotuliano.

En el **examen físico**, existe dolor a la palpación en polo inferior y cuádriceps tenso.

Los hallazgos en la radiografía lateral dependen del estadio, apareciendo desde un engrosamiento del tendón rotuliano, en el estadio I, hasta calcificaciones en el polo inferior correspondientes a fragmentos de cartilago arrancados y, en ocasiones, fragmentos óseos en los casos más avanzados. Es importante diferenciarlo de las fragmentaciones fisiológicas del polo inferior de la rótula que existen en ocasiones.

El **tratamiento** consiste en administrar AINES y restringir la actividad física.

Es **autolimitada** y suele revertir hacia el final del crecimiento.

DIAGNÓSTICO FINAL

Enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson

Bibliografía

1. Dupuis C, Westra S, Makris J, Wallace E. Injuries and Conditions of the Extensor Mechanism of the Pediatric Knee. *RadioGraphics*. 2009;29:877-886.

2. Hernández Ortega E. Patología de la rodilla en el niño y el adolescente *Pediatr Integral* 2002;6(5):417-426.

NIÑO DE 11 AÑOS CON GONALGIA IZQUIERDA DE 5 SEMANAS DE EVOLUCIÓN

CASO CLÍNICO

Paciente de 11 años con gonalgia izquierda de 1 mes de duración, intensificada la última semana. Evaluado por pediatra de AP, con radiografías de rodilla no significativas (sólo se tomó la lateral, a pesar de la petición de las 2 incidencias) pero signología compatible con Osgood Schlatter. Se indica reposo relativo, ibuprofeno condicional. Por reagudización de la última semana, decide derivación a traumatología.

Es evaluado por traumatología 1 mes después, quien confirma el diagnóstico y lo deriva a rehabilitación. Al 4to día de esta última consulta, y luego de participar en una regata de competición, el paciente presenta marcado aumento de dolor asociado a fiebre de 38.5C y tumefacción progresiva de rodilla izquierda. Acude a urgencias de adultos a las 72 h de iniciada la fiebre.

PRIMERA VISITA AL SU (32 DÍA)

Paciente de 11 años, con antecedente de diagnóstico de Osgood Schlatter hace 15 días y participación en regata el día previo al inicio de los síntomas.

Al examen físico, rodilla izquierda con edema en región externa, mínimo peloteo. No caliente, eritematosa ni tumefacta. No alteraciones en resto del examen.

Pruebas complementarias: Sedimento de orina: Negativo. Hemograma: leucocitos 8,700/ml (Neutrófilos 75%, Linfocitos 14.6%, Monocitos 10%), Hb 11.8 gr/dl, Hcto 35.5%.VCM 78.9 fL HbCM 26.2 pg/cel CCMHb 33.3 gr/dl. Plaquetas 311,00/ml. Bioquímica: glucosa, iones, urea y creatinina normales. PCR 6.3 mg/dl. Rx de tórax: sin alteraciones.

Diagnóstico al alta: Fiebre de corta evolución bien tolerada y enfermedad de Osgood-Schlatter.

Se indica paracetamol 650mg/8h. alternando con ibuprofeno 400mg vo/12h, reposo relativo y observación domiciliaria.

El paciente persiste con síntomas, por lo que 3 días después acude a pediatra de AP, quien lo deriva a urgencias con la sospecha de artritis séptica.

SEGUNDA VISITA AL SU (35 DÍA):

Paciente derivado de primaria por empeoramiento de cuadro. Al examen TS: 104, TD: 48, FC: 124, Sat O2: 98 % Signos de flogosis y edema articular en rodilla izquierda. Se realiza artrocentesis evacuadora, con resultados compatibles con artritis inflamatoria. Se indica metamizol condicional a dolor y se deriva a urgencias pediátricas para valoración.

HOSPITALIZACIÓN (DÍA 36)

Derivado de servicio de urgencia de adultos, para estudio de artritis de rodilla izquierda

Antecedentes familiares: No contributorios

Antecedentes personales: Embarazo controlado, de curso normal. Parto a término, eutócico. Desarrollo psicomotor y ponderoestatural normal. No alergias, ni intolerancias conocidas. Vacunación según calendario vigente. Realiza actividad deportiva: taekwondo y vela.

Exploración física: Buen estado general. Buena coloración, hidratación y perfusión. Nutrición adecuada. No exantemas, ni petequias. Locomotor: Tumefacción de rodilla izquierda con aumento de 0.5-1 cm diámetro con respecto a la contralateral, con eritema y aumento de la temperatura a la palpación. Actitud antiálgica en flexión, con dolor a la movilización activa y pasiva. Dolor a la palpación de gastronecmios izquierdos. Resto sin alteraciones.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:

Análisis (día previo al ingreso):

Hemograma: Leucocitos 9170/ml (72%N, 14%L, 12%M), Hb 11.9 gr/dl, Hcto 36%, plaquetas 320000/ml. **Bioquímica:** Glucosa, iones, urea y creatinina normales. PCR 13 mg/dl. **Coagulación:** normal, exceptuando fibrinógeno 717 mg/ml.

Líquido sinovial: 1000 eritrocitos/mm³, 8501 leucocitos/mm³, (70%PMN, 30%L) **Cultivo de líquido sinovial:** ausencia de crecimiento



Fig 1. Radiografía de rodilla izquierda AP

Rx de rodilla izquierda AP (Fig 1.) Se observan imágenes líticas en tibia proximal que afectan a metáfisis y epífisis, con reacción periosteal.

Con estos elementos ¿Cuáles serían sus diagnósticos?

1. Artritis séptica
2. Condrosarcoma
3. Osteomielitis subaguda

Analítica (día de ingreso):

Hemograma: Leucocitos 10950/ml (77%N, 11%L, 11%M), Hb 11.2 gr/dl, Hcto 34%, plaquetas 282000/ml. **Bioquímica:** Calcio 9.9 mg/dl. Proteínas 7.3 mg/dl. GPT 17 UI/L, GOT 20UI/L, GGT 15UI/L. FA 123 UI/L. LDH184UI/L. Colesterol 132 mg/dl, Colesterol HDL 41 mg/dl, Colesterol 80 mg/dl. TAG 57 mg/dl. ASLO 569 UI/ml. Factor reumatoideo 12 UI/ml. **Inmunología:** Fracciones C3- C4 del complemento normales. Ig G, Ig M e Ig A negativos. ANAs negativos. HLAB 27 pendiente de resultado. **Serología:** VHB, VHC, CMV, Mycoplasma pneumoniae, Rosa de Bengala, Test Wright, Salmonella y parvovirus B19 negativo. Ig G VCA-VEB e Ig G EBNA VEB positiva, Ig M VCA VEB negativa. Borrelia Burgdorferi Ig M positiva, Ig G negativa.

Analítica (3er día de hospitalización)

Hemograma: Leucocitos 12150/ml (75%N, 11%L, 12%M), Hb 10 gr/dl, Hcto 31%, plaquetas 305000/ml. **Bioquímica:** Glucosa, iones, urea y creatinina normales. PCR 32 mg/dl. **Hemocultivo:** ausencia de crecimiento a los 4 días. **Urocultivo:** ausencia de crecimiento. **Cultivo de exudado faríngeo:** negativo. **Coprocultivo:** negativo

Gamagrafía ósea selectiva (Fig 2): Proceso óseo hiperémico y aumento de la actividad osteogénica en el tercio proximal de la tibia y en el cóndilo femoral externo del miembro inferior izquierdo, que podría ser compatible tanto con patología infecciosa como tumoral .

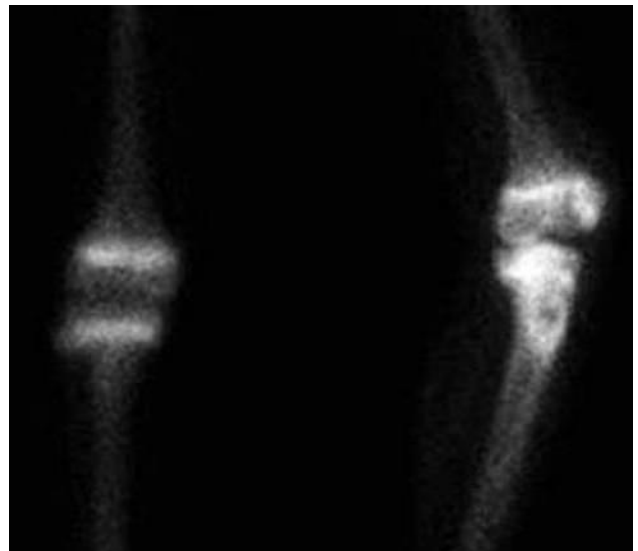


Fig. 2 Gamagrafía ósea selectiva

Resonancia nuclear magnética: Lesión multiloculada que parece tener epicentro en metáfisis tibial con extensión epifisaria a través de la fisis. Se acompaña de derrame articular y marcados cambios edematosos y tractos líquidos en partes blandas. Alguna de ellas en continuidad con hueso por defecto cortical.

No muestran signos radiológicos agresivos en cuanto a su patrón. Se debe considerar la opción de osteomielitis con afectación apofisaria y abscesos óseos (osteomielitis subaguda). Dado que no hay concordancia clínica de proceso infeccioso, se sugiere estudio histológico.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

EVOLUCIÓN

A su ingreso se inicia tratamiento empírico con cloxacilina, ante la posibilidad de osteomielitis. En las 24 horas siguientes a su ingreso presenta pico febril de 38°C, con aumento de la tumefacción de rodilla y pierna izquierda. Al 4to día de ingreso ante la persistencia de la clínica y aumento de la PCR, se decide asociar cefotaxima al tratamiento, sin presentar mejoría clínica tras el mismo. Al 5to día se realiza RM de forma programada, y ante la sospecha de tumoración ósea se traslada a Centro de Referencia Nacional de Tumores músculoesqueléticos.

En hospital de referencia se realiza debridamiento de focos infecciosos y se toma biopsia que fue compatible con osteomielitis subaguda. El cultivo de la lesión fue negativo. Se reinstauró tratamiento con cloxacilina hasta completar 6 semanas, con evolución favorable. Sin secuelas luego de 1 año de seguimiento.

OSTEOMIELITIS

GENERALIDADES

La osteomielitis afecta 1 de cada 5000 niños menores de 13 años de edad, especialmente en la primera década de la vida.

La osteomielitis aguda hematógena (OA) es la forma más común de presentación en los niños. El fémur y la tibia son los huesos más afectados. Los factores de riesgo para la forma aguda incluyen diabetes, hemoglobinopatías, enfermedad renal crónica, artritis reumatoidea y compromiso inmunológico.

CLASIFICACIÓN

Se clasifica en aguda, si la duración de la enfermedad ha sido menor de 2 semanas, subaguda si la duración va de 2 semanas a 3 meses y crónica si tiene una duración mayor.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia anual reportada de osteomielitis es de 3 a 20 por 100,000. Para la forma aguda es de 8 por 100,000 y para la subaguda de 5 por 100,000. La incidencia es

mayor en niños menores de 3 años de edad, con un pico de incidencia en menores de 1 año. La osteomielitis aguda ocurre más frecuentemente en niños con una proporción de varones a mujeres, de 1.9 a 1.00.

La mayoría de infecciones afectan a un solo hueso, pero puede ser simultáneo en más de uno, existiendo reportes de hasta 6.8% en niños y aún de 22% en neonatos.

PATOGÉNESIS

En niños usualmente es secundaria a la deposición de organismos patógenos a la metafisis de los huesos largos, por vía hematógena. El sistema capilar en las metafisis, tiene un flujo relativamente lento, lo que permite que los microorganismos puedan migrar fuera de la pared de los vasos. La región metafisaria tiene también relativamente pocas células reticuloendoteliales disponibles para la fagocitosis. El estadio temprano de la enfermedad puede ser considerado la “fase celulítica” en la ausencia de supuración.

La supuración ocurre si la enfermedad no es tratada, extendiéndose lateralmente a través de la porosa corteza metafisaria hacia el espacio subperióstico, elevando el periostio. A medida que la presión se incrementa por debajo del periostio la necrosis ósea se inicia. El secuestro es el hueso muerto que ha perdido su adherencia. El involucro es un hueso nuevo que se forma con un limitado flujo vascular. Si no es tratada esta infección puede extenderse a la diáfisis y en menor proporción a la epífisis del hueso afectado.

CLÍNICA

Los síntomas y signos de la OA cubren un espectro amplio. Algunos niños presentan malestar y febrícula, otros manifiestan severos síntomas constitucionales, toxicidad y fiebre elevada. Los niños pequeños pueden localizar el punto doloroso en el 50% de los casos. El compromiso de la extremidad inferior puede producir cojera o que el niño rehuse caminar. La movilidad articular puede estar limitada debido al espasmo muscular. Los adolescentes típicamente se presentan con un punto doloroso exquisito. Esto ocurre porque tienen

una corteza metafisaria más gruesa asociada a un periostio denso y fibroso, que lleva a una infección más contenida.

Cualquier niño con sospecha de osteomielitis aguda (OA) debe tener un examen clínico completo, incluyendo palpación del hueso afectado y evaluación de la movilidad en las articulaciones adyacentes. La marcha debe ser observada. El eritema y edema pueden estar asociados a absceso subperióstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la OAH incluye fractura, sinovitis transitoria de cadera, celulitis, artritis séptica, tromboflebitis, fiebre reumática, infarto óseo, y tumores malignos. Los tumores óseos que pueden simular osteomielitis incluyen osteosarcoma, sarcoma de Ewing, leucemia, neuroblastoma y tumor de Wilms.

HALLAZGOS DE LABORATORIO

La leucocitosis ocurre en solo 25% de pacientes con OA. La VSG se eleva en el 90% de los pacientes con OA, al principio lentamente, alcanzando un pico entre los 3-5 días del inicio de la infección. Una vez que la antibioticoterapia ha sido iniciada, la VSG disminuye en 1 a 2 semanas.

La PCR (proteína C reactiva) es otro reactante de fase aguda que se incrementa dentro de las 24 a 48 horas de iniciado el proceso. Está elevada en el 98% de los casos de OA. Declina rápidamente desde las primeras 6 horas del inicio de la antibioticoterapia.

Los hemocultivos son positivos solo en el 30 a 40 % de los pacientes con OA. El *Estafilococo aureus* es el patógeno más comúnmente encontrado, representado 60 a 90% de todos los casos, seguido de *Streptococo B hemolítico*, *Streptococo pneumoniae*, *Escherichia coli*, *Pseudomona aureoginosa* y últimamente *Kingella kingae*. Los pacientes con formas crónicas, raramente tienen cultivos positivos.

IMAGENOLOGÍA

Radiología convencional: Es la modalidad inicial de elección. Sin embargo no puede usarse para excluir osteomielitis en los

primeros 10 días de los síntomas, porque las imágenes líticas recién aparecen a partir de ese tiempo.

Ecografía: Tiene reportada una alta sensibilidad para la detección de abscesos subperiósticos y colecciones de fluidos, así como complicaciones tales como abscesos de tejidos blandos, secuestros, fistulas y formación de tractos sinuosos.

Tomografía axial computarizada. En el manejo agudo no tiene ningún papel. En osteomielitis crónica, sin embargo, es superior a la RM en detectar destrucción cortical y secuestros. Su mayor ventaja es la gran resolución espacial de las estructuras óseas y de los tejidos blandos alrededor, siendo su mayor desventaja la alta carga de radiación.

Resonancia magnética: Después de la radiología convencional, es la modalidad más importante para la evaluación de la osteomielitis. Permite una excelente delineación de los componentes óseos, de la extensión a tejidos blandos, derrames articulares y complicaciones como la formación de abscesos. El hallazgo característico es señal en T1 de baja intensidad, en el espacio medular y un aumento de la señal de T2 contigua al edema y al proceso inflamatorio.

Gamagrafía ósea: Juega un papel cuando la localización de la osteomielitis, no es posible por otros medios.

TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO

El tratamiento de la OA es empírico basado en la sospecha del agente etiológico. Los antibióticos deben tener un perfil aceptable de efectos secundarios, y su absorción y penetración dentro de la estructura ósea deben ser satisfactorias. La clindamicina y las cefalosporinas cumplen estos requerimientos. Su eficacia en monoterapia para osteomielitis ha sido documentada. La clindamicina rara vez causa diarreas en niños, pero el exantema se presenta algunas veces. El tratamiento con penicilinas antiestafilocócicas ha demostrado seguridad y eficacia, aunque solo en pequeños estudios prospectivos.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

La mayoría de cepas MRSA (estafilococo aureus meticilino resistentes) permanecen susceptibles a la clindamicina. Para pacientes en condiciones inestables y en áreas donde la resistencia a la clindamicina esté extendida, la vancomicina puede ser usada como primer agente, mientras que el linezolid debe reservarse para pacientes que no respondan a la vancomicina. El índice de penetración ósea es un problema cuando se emplea la vancomicina, y mediciones de niveles del fármaco suelen ser requeridas para garantizar que la dosis sea suficiente.

Tabla 1. Posología de antibióticos para OA

Antibióticos	Dosis mg/kg/día	Penetración ósea %
Cefalosporinas de primera generación	≥150	6-7
Penicilina antiestafilocócica	≤200	15-17
Clindamicina	≥40	65-78
Vancomicina	≥40	5-67
Linezolid	30	40-51

Usualmente los niños con OA reciben la medicación intravenosa por 1 a 2 semanas, para luego pasar a la vía oral. Aunque algunos estudios no han mostrado cambios en el pronóstico cuando la fase intravenosa fue menor a 1 semana, en países donde la MRSA sea un patógeno común, una aproximación conservadora está fundamentada.

El tratamiento estándar va de 4 a 6 semanas de medicación para niños con OA debida a MRSA.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La intervención quirúrgica es usada como tratamiento adyuvante al antibacteriano. El objetivo de la cirugía es drenar abscesos intraóseos, remover los sequestrados y debridar focos infecciosos adyacentes.

OSTEOMIELITIS SUBAGUDA

La osteomielitis subaguda (OSA) es una infección hematógena del hueso caracterizada

por un curso insidioso (mayor de 2 semanas) con un diagnóstico difícil debido a que los característicos síntomas y signos de la forma aguda de la enfermedad están ausentes.

PATOGENIA

La OSA se desarrolla cuando hay una alteración en la relación huésped:patógeno, como resultado de un aumento de la resistencia del huésped con una disminución de la virulencia del germen. El proceso agudo puede ser también enmascarado por el uso temprano de antibióticos, aunque la OSA hematógena verdadera ocurre mayormente en niños sin historia de antibioticoterapia previa

CLÍNICA

El curso clínico en la OSA tiene un inicio insidioso con síntomas leves. Se ha observado ocasionalmente historia de trauma menor que puede ser un factor predisponente.

Los datos de laboratorio, además de un ligero aumento de VSG no apoyan el diagnóstico de infección y la presentación radiológica puede ser sugestiva de una neoplasia benigna o maligna, presentar reacciones periósticas únicas o laminadas y una radiolucencia metafisaria bien circunscrita en los huesos largos conocida como el absceso de Brodie. Los niños con un absceso de Brodie están por lo general afebriles con un recuento leucocitario y reactantes de fase aguda normales, y consecuentemente son diagnosticados frecuentemente y al inicio de tumores óseos líticos.

Aunque las lesiones metafisarias son las más comunes y ocurren mayormente en la tibia la OSA puede presentarse con lesiones en la diáfisis, epífisis y vertebras. La forma vertebral es usualmente vista en adultos). Algunos autores han reportado la presencia de OSA en otros sitios, tales como el calcáneo, pelvis, clavícula y metartaso. La OSA por lo general compromete un solo hueso, a diferencia de la osteomielitis crónica multifocal y del síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis).

TRATAMIENTO

El tratamiento recomendado para la OSA con una lesión radioluciente o un nido ha sido curetaje, biopsia y cultivo, seguido de inmovilización y antibióticos. En lesiones diafisarias con una reacción perióstica, el diagnóstico debe confirmarse histológicamente

El *Estafilococo aureus* es el agente causal más frecuentemente encontrado, aunque la positividad en casos de OSA no suele superar el 30%. Los antibióticos usados para la OA suelen ser efectivos con una duración estándar por lo general de 6 semanas.

DIAGNÓSTICO FINAL

Osteomielitis subaguda

BIBLIOGRAFÍA

1. Joost van Schuppen, Martine M. A. Childhood osteomyelitis: Imaging characteristics. *Insights Imaging* (2012) 3:519–533
2. R. Paul Guillerman Osteomyelitis and beyond *Pediatr Radiol* (2013) 43 (Suppl 1):S193–S203
3. Kocher, Mininder S; Lee, Ben, BA. Pediatric Orthopedic Infections: Early Detection and Treatment *Pediatric Annals*; 2006;35(2);112-122.
4. Heikki Peltola, M.D., and Markus P. K. K. nen, M.D. Acute Osteomyelitis in Children *N Engl J Med* 2014;370:352-60.
5. M. N. Rasool Primary subacute haematogenous osteomyelitis in children *J Bone Joint Surg [Br]* 2001;83-B:93-8

NIÑA DE 4 AÑOS CON RECTORRAGIA INTERMITENTE

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años con rectorragia intermitente de 2 semanas de evolución, no asociadas a fiebre, malestar general, dolor abdominal, tenesmo o urgencia defecatoria. Madre refiere hebras de sangre rojas sobre las heces con escaso moco y al final de la defecación. Niega estreñimiento

ANTECEDENTES PERSONALES

Alimentación sin intolerancias. Desarrollo psicomotor normal. Adecuada ganancia ponderal. Dermatitis atópica en tratamiento con antihistamínicos y corticoides tópicos en los brotes.

ANTECEDENTES FAMILIARES

No antecedentes de enfermedades gastrointestinales (úlcera, poliposis y otras)

Exploración clínica

Peso: 19.4 kg (P75-90) Talla: 108.7 cm (P90-97) .BEG, buena coloración de piel y mucosas. AC rítmica sin soplos. AP con buena ventilación bilateral sin ruidos patológicos. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias. Zona perianal eritematosa, no fisuras ni otras lesiones, tacto rectal con heces algo duras en ampolla, no sangre en dedil. ORL: normal.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Digestión de principios inmediatos: normal. Coprocultivo y estudio de parásitos en heces negativos. Hb 13.1 Ferritina normal. Marcadores de enfermedad celíaca negativas. Sangre oculta en heces: positiva.

Por persistencia de la rectorragia se deriva a gastroenterología pediátrica para estudio.

En gastroenterología se indica un control analítico a los 2 meses. Por la continuidad del cuadro clínico y la positividad de la sangre oculta confirmada a los 2 meses se indica la colonoscopia.

COLONOSCOPIA BAJO SEDACIÓN

Recto y sigma: Mucosa sin hallazgos, patrón vascular normal. Ciego, colon ascendente y transverso y ascendente sin hallazgos patológicos. Se visualiza orificio apendicular y válvula ileocecal competente con los bordes no inflamados. En colon descendente a 40cms de borde anal (en retirada) se aprecia pólipo único de pedículo ancho y largo, de superficie bien definida, aframbuesada de color rojo moteado, no friable que ocupa 1/3 de la luz colónica. (Fig. 1). Se realiza polipectomía en varios fragmentos, dejando nicho ulceroso amplio no sangrante con escara necrótica blanquecina (Fig. 2)

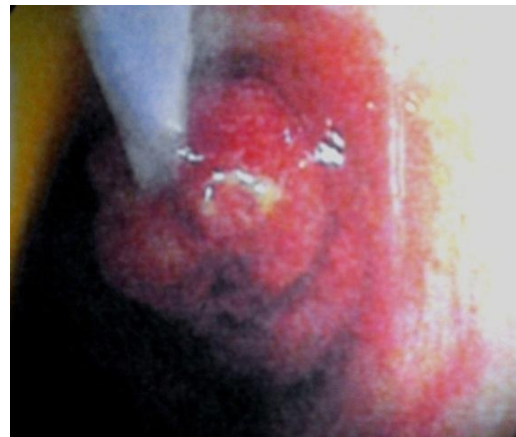


Figura 1 Pólipo único en colon descendente

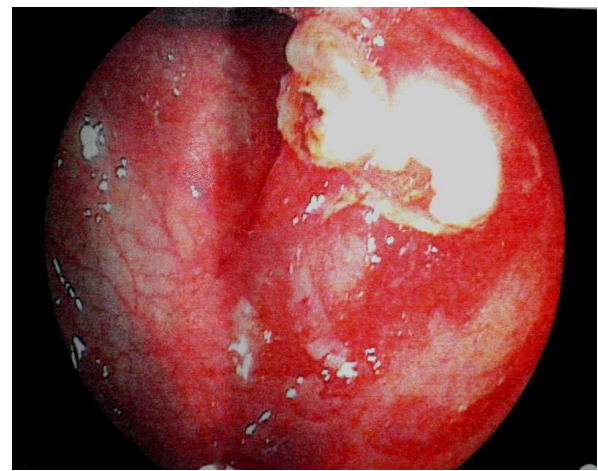


Figura 2. Lecho ulceroso post escisión del pólipo

De las siguientes proposiciones ¿cuál es la más apropiada para describir el diagnóstico de la paciente?

- La poliposis juvenil aunque sea de un solo pólipo está asociada a un riesgo elevado de cáncer intestinal
- Es más frecuentes en la adolescencia
- La presentación más frecuente es el sangrado indoloro

La poliposis juvenil aislada o menor de 5 pólipos, no está asociada a un mayor riesgo de cáncer intestinal, es más frecuentemente diagnosticado en los primeros 10 años de edad, con un pico entre los 2 a 5 años de edad. El signo de presentación más frecuente es el sangrado indoloro (c) **Respuesta correcta.**

EVOLUCIÓN

Favorable, con remisión completa de la rectorragia. La anatomía patológica fue compatible con pólipo juvenil.

SANGRADO INTESTINAL BAJO EN NIÑOS

El sangrado gastrointestinal bajo se define como el sangrado que se origina en el intestino distal al ligamento de Treitz, localizado en la unión del duodeno y el yeyuno. Es un problema común en la práctica pediátrica y a menudo provoca alarma en los padres y ansiedad en los médicos. A pesar de que la mayoría de los casos son benignos y autolimitados, hay enfermedades serias que también pueden presentarse de esta forma.

ETIOLOGÍA

Fisura anal. Es la causa más común de sangrado rectal en los primeros 2 años de vida. La sangre generalmente se presenta por fuera de la materia fecal y es rojo brillante. Es causada por el paso de materia fecal voluminosa y constipada. Es una condición dolorosa, el niño reacciona reteniendo la materia fecal, favoreciendo la constipación e iniciando un círculo vicioso.

Alergia alimentaria. Puede llevar a sangrado gastrointestinal por uno de los siguientes mecanismos: síndrome enterocolítico inducido por alimentos, colitis inducida por alimentos y gastroenteritis eosinofílica alérgica.

Enterocolitis infecciosa. Patógenos bacterianos importantes incluyen *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter jejuni*, *Yersinia enterocolítica*, *Escherichia coli* y *Clostridium difficile*.

Divertículo de Meckel. Resultado de la obliteración incompleta del conducto onfalomesentérico. El sangrado indoloro, resulta de la ulceración de la mucosa ileal adyacente a la mucosa gástrica ectópica contenida en el divertículo, presente en la mitad de los casos. Es usualmente sintomático antes de los 2 años de edad.

Invaginación intestinal Es más común en niños menores de 2 años y se presenta típicamente con dolor abdominal tipo cólico, vómitos, masa abdominal palpable y deposiciones tipo “jalea de grosellas”.

Hemorroides. Son raras en los niños, si están presentes debe sospecharse hipertensión portal. Se presenta como sangrado con la defecación

EVALUACIÓN CLÍNICA

Historia. Edad de comienzo. Es un factor importante al evaluar la causa de sangrado.

Características del sangrado. Sangre roja rutilante que cubre pero no está mezclada con la materia fecal sugiere que la fuente del sangrado es la zona anorectal. La hematoquecia usualmente es manifestación de sangrado del intestino delgado distal o el colon proximal

Historia alimenticia. La relación de la dieta con el inicio del sangrado es importante. La alergia a la leche puede llevar a enterocolitis y colitis.

Historia familiar. Una historia familiar de diátesis hemorrágica, telangiectasias, enfermedad inflamatoria del intestino o poliposis, sugieren la entidad correspondiente.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Tabla 1. Causas de sangrado gastrointestinal bajo en niños según la edad

0-1 m	2-23m	2-5 años	6-12años	13-18 años
Alergia a la leche	Alergia a la leche	Pólipos	Fisura anal	Fisura anal Hemorroides
Enterocolitis necrotizante	Fisura anal	Fisura anal	Pólipos	Enterocolitis infecciosa
Enfermedad de Hirschprung	Enterocolitis infecciosa	Enterocolitis infecciosa	Enterocolitis infecciosa	Pólipos
Diátesis hemorrágica	Divertículo de Meckel	Síndrome urémico hemolítico (SUH)	Henoch-Schönlein SUH	Enfermedad inflamatoria intestinal
Vólvulo intestinal	Invaginación	Diátesis hemorrágica	Diátesis hemorrágica	Diátesis hemorrágica

LABORATORIO

Los estudios de laboratorio deben adecuarse a los síntomas y hallazgos clínicos. Los estudios iniciales deben incluir un hemograma completo, estudios de coagulación y evaluación de las heces para leucocitos, coprocultivo bacteriano y viral, parasitológico y búsqueda de toxina de *Clostridium difficile* en los casos necesarios.

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

La radiografía de abdomen puede ser útil para observar niveles hidroaéreos, pneumoperitoneo o efectos de masa si se sospecha obstrucción intestinal. La rectosigmoidoscopia es útil en la detección de fisuras anales, hemorroides, pólipos o colitis. La colonoscopia es el procedimiento de elección si la causa no está clara. Es útil en el diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal, colitis pseudomembranosa, angiodisplasia, hiperplasia linfonodular y pólipos. El centelleograma usando Tc99 sirve para identificar mucosa gástrica ectópica localizada en un divertículo de Meckel o en una duplicación intestinal.

TRATAMIENTO

El tratamiento debe dirigirse a la causa subyacente.

CONCLUSIONES

El sangrado intestinal bajo puede ser una entidad clínica confusa y el espectro de las

entidades responsables es muy diverso. A pesar de que la mayoría de los sangrados bajos en la edad pediátrica son autolimitados, el diagnóstico temprano y el tratamiento rápidos son necesarios para evitar la consecuente morbilidad.

POLIPOSIS JUVENIL

El tipo de pólipo más común encontrado en gastroenterología pediátrica es el pólipo aislado juvenil. La prevalencia es del 1.1% de niños preescolares y en edad escolar. El término "juvenil" se refiere al tipo de pólipo y no a la edad de comienzo del pólipo. La presentación más frecuente (90% de las veces) es el sangrado rectal indoloro. Otras presentaciones incluyen una masa rectal prolapsada (mal diagnosticada de prolapso rectal) o heces mucopurulentas. Los pólipos juveniles son los más frecuentemente diagnosticados en los primeros 10 años de edad, con un pico de edad de diagnóstico entre los 2 a 5 años de edad..

Aproximadamente 50% de los niños tienen más de un pólipo, con la mayoría situado en el lado izquierdo. Los pólipos miden de 1 a 3 cm y 90% son pedunculados.

Los pólipos juveniles únicos no tienen riesgo de cáncer intestinal. El número es importante porque más de 5 pólipos pueden implicar riesgo de cáncer colorectal.

La colonoscopia con polipectomía y una revisión histológica es suficiente para el manejo de los pólipos juveniles.

DIAGNÓSTICO FINAL

Pólipo único en colon descendente

Bibliografía

- 1.Durno CA Colonic polyps in children and adolescents
Can J Gastroenterol. 2007 Apr;21(4):233-9
- 2.Lee HJ, Lee JS, Choe YH Is colonoscopy necessary in children suspected of having colonic polyps? Gut and liver 2010;4(3):326-331.
- 3.Leung AK, Wong AL
Lower gastrointestinal bleeding in children.Pediatr Emerg Care. 2002 Aug;18(4):319-23.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

LACTANTE DE 6 MESES CON DIARREA DISENTÉRICA

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 6 meses que acude a consulta por un cuadro de diarrea disentérica de 1 día de evolución no asociada a fiebre, vómitos o alteración del estado general.

Antecedentes personales

Perinatales: no relevantes. Inicio de ablactancia a los 4 meses con buena tolerancia, no antecedentes de alergia a las proteínas de la leche de vaca u otro tipo de intolerancia. Salvo la crianza de cacatúas, no hubo ningún dato epidemiológico relevante

Antecedentes familiares

No evidencia de gastroenteritis en ningún miembro de la familia.

Se solicitó un coprocultivo y se inició tratamiento con cotrimoxazol a una dosis de 6 mg/kg/día de trimetoprim. La evolución fue favorable con remisión de las deposiciones sanguinolentas a las 48-72 horas. El cultivo fue positivo a *Salmonella Typhimurium*, sensible al cotrimoxazol.

El coprocultivo al final del tratamiento y otro luego de 3 semanas fueron negativos.

¿Cuál de los planteamientos siguientes suscribiría Ud?

- La salmonelosis en un lactante tiene un altísimo riesgo de morbilidad sustancial y el inicio del antibiótico es pertinente
- Aunque existe el riesgo de infección generalizada por salmonelosis en lactantes, especialmente con la *Salmonella typhimurium* la antibioticoterapia debe indicarse sólo en las formas severas e invasivas
- Darí a aviso a epidemiología para evitar un brote de esta enfermedad

Aunque la salmonelosis suele presentarse en brotes epidémicos, asociados a ingesta de carne o huevos contaminados, puede presentarse como en este niño, como un caso aislado. Si bien la salmonelosis en un lactante tiene un alto riesgo de morbilidad, el inicio del antibiótico debe individualizarse y generalmente está solo indicado en formas severas e invasivas y que afecten a niños con factores de riesgo. (b) Respuesta correcta

GASTROENTERITIS POR SALMONELLA TYPHIMURIUM

La etiología de la gastroenteritis aguda en los lactantes es usualmente viral con el rotavirus como primer agente. Es inusual la presentación de una gastroenteritis por etiología bacteriana

Las infecciones por *Salmonella* spp. corresponden en su mayoría a una zoonosis, transmitida al hombre a través del consumo de alimentos contaminados y constituyen la segunda causa más importante de infecciones gastrointestinales en países industrializados, con elevadas cifras de morbilidad y mortalidad.

El género *Salmonella* tiene 2 especies, la *salmonella* entérica y la *salmonella bongori*, que no es patógena. La especie *S. enterica* tiene seis subespecies de las cuales el grupo I *S. enterica* tiene una cantidad grande de serovariedades. *Salmonella entérica* Serovar Typhi (históricamente elevada a estatus de especie como *S. typhi*) es el agente infeccioso de la fiebre tifoidea. Otras serovariedades frecuentes son la *S. Enteritidis* y la *S. Typhimurium*.(Fig 1)

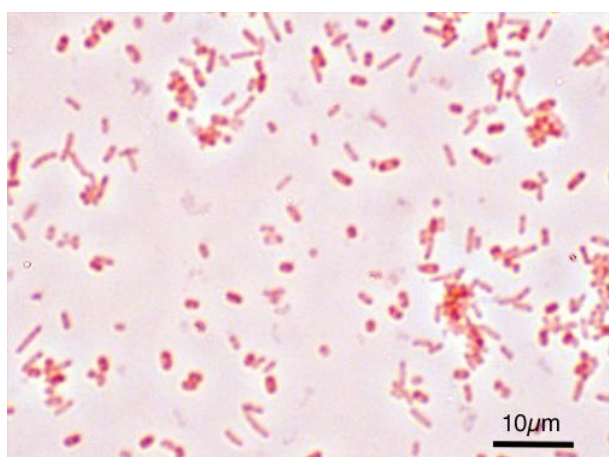


Figura 1 *S. Typhimurium* (Tinción de Gram)

Tanto la *S. enteritidis* como la *S. typhimurim* han experimentado una notable expansión a nivel mundial y de hecho son las variedades más importantes en Europa. Algunos serotipos como la *S. typhimurium* DT104 pueden tener gran impacto en la salud pública por presentar multiresistencia a 5 drogas antimicrobianas.

Desde 1970 las salmonellas no tifoideas han causado brotes extensivos en muchos países desarrollados, en la mayoría de los casos ligados a alimentos de origen animal o comidas contaminadas con restos animales..

Las gastroenteritis por *S.* no tifoideas tienen una forma aguda pero leve con un periodo de incubación de 12-48 horas, ocasionalmente tan largo como 4 días.

Un estudio retrospectivo de 4 años efectuado en Francia sobre niños hospitalizados por salmonelosis, evidenció la gastroenteritis como la forma clínica más frecuente (96%) con diarrea con moco en el 52% y sanguinolenta en 31,9%. En la admisión el dolor abdominal intenso se presentó en 80% de los casos y la fiebre superior a 39°C en el 70%. Las salmonelosis fueron identificadas en un 90% de los casos por el coprocultivo solamente. En 37,8% se aisló *S. Typhimurium* y en un 33,7% *S. enteritidis*. La sensibilidad para la *S. typhimurium* fue del 35,9% para la ampicilina, 88,9% para el cotrimoxazol y 100% para las cefalosporinas de 3ra generación. El 20% de los pacientes recibieron cefalosporinas de 3ra generación por vía endovenosa, los criterios seleccionados fueron edad inferior a 6 meses,

inmunosupresión y cuadro clínico severo. La evolución en todos los pacientes tratados o no, fue favorable.

Las guías de práctica clínica de gastroenteritis aguda en niños, no recomiendan el uso de antibióticos para los casos banales o con escasa sintomatología porque puede inducir un estado de portador sano. Se sugiere su uso en niños de alto riesgo, para reducir la posibilidad de bacteriemia e infección extraintestinal. Se incluyen niños con: deficiencia inmune subyacente, asplenia anatómica o funcional, tratamiento con corticoides o terapia inmunosupresora, enfermedad inflamatoria intestinal y neonatos o lactantes menores de 3 meses.

En estudios realizados en España se ha encontrado una mayor tasa de resistencia global a antibióticos en *Salmonella typhimurium* que en *S. enteritidis*, principalmente para ampicilina, tetraciclinas y cloranfenicol.

DIAGNÓSTICO FINAL

Gastroenteritis por *Salmonella Typhimurium*

Bibliografía

1. Gendrel D, Cohen R. Diarrhées bactériennes et antibiotiques: les recommandations européennes. Arch pediatr 2008;15:S93-S96.
2. Gil-Setas A, Mazón A, Martín S, Urriaga M, Inza ME. Salmonelosis no tifoidea en un área de salud de Navarra, España. Rev Esp Salud Pública 2002;76:49-56
3. M. Lalande, G. Guyon, C. Morin, M. Rodière, J. Astruc Les infections à salmonelles chez l'enfant : étude retrospective sur quatre ans. Arch pediatr 2005;12(1): 23-27
4. Jones, TF; Ingram, LA; Fullerton, KE; Marcus, R; Anderson, BJ; McCarthy, PV; Vugia, D; Shiferaw, B; Aubert, N; Wedel, S; Angulo, FJ. Estudio de casos y controles sobre la epidemiología de la infección esporádica por *Salmonella* en lactantes. Pediatrics (Ed Esp). 2006;62(6):793-9.
5. Tirado MD, Moreno R, Celades ME, Bellido-Blasco J, Pardo F. Evolución de los serotipos, fagotipos y resistencia a antimicrobianos de *Salmonella* sp en el departamento de salud 02 de la provincia de Castellón, España (2000-2006) Rev Chil Infect 2009;26(6):520-527

LACTANTE DE 6 MESES CON AUMENTO DEL PERÍMETRO CRANEAL

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 6 meses con aumento de perímetro craneal, evidenciado por la madre en el último mes.

Antecedentes personales:

Producto de 3era gestación. Control sin alteraciones con ecografías normales. Parto eutócico, vaginal a las 41 semanas. Peso al nacimiento 3.550 gr, Talla 50 cm. Perímetro cefálico 34.8 cm (p50-75). Lactancia materna exclusiva. Desarrollo psicomotor normal. Los controles de perímetro cefálico están dispuestos en la gráfica siguiente (Fig. 1) Los valores de peso y talla han fluctuado alrededor del percentil 50 para el sexo y edad.

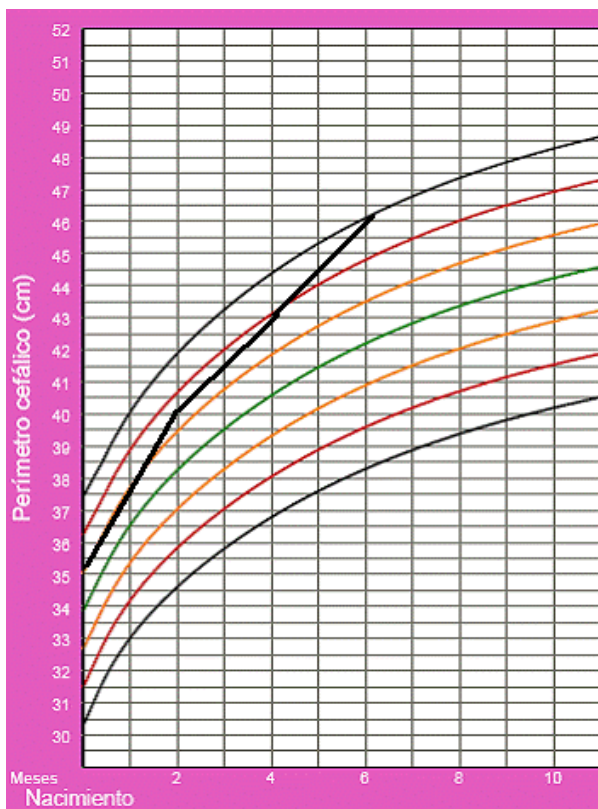


Figura 1 Evolución del perímetro craneal

ANTECEDENTES FAMILIARES

Hermano de 6 años 9 meses con síndrome de Doose. Hermana de 2 años 3 meses sana. No antecedentes de macrocefalia

EXAMEN CLÍNICO

Despierta activa fontanela anterior normotensa de 3x3 cm. Perímetro craneal P 97 Resto del examen normal

ECOGRAFÍA CEREBRAL

No evidencia de alteraciones parenquimatosas. Sistema ventricular de morfología y tamaño dentro de la normalidad. Se aprecian espacio subaracnoideo y cisura interhemisférica por encima de los valores normales.

Con este resultado su principal diagnóstico sería:

- a) Megalencefalia familiar
- b) Hidrocefalia benigna del lactante
- c) Hidrocefalia no comunicante.

La megalencefalia familiar por lo general es evidente desde la etapa neonatal, es más frecuente en varones y se suele heredar la macrocefalia por vía paterna. La hidrocefalia no comunicante se asocia a fontanela anterior abombada y a una alteración del desarrollo psicomotor a diferencia de la hidrocefalia benigna del lactante, una hidrocefalia comunicante y de buen pronóstico (c) Respuesta correcta.





Figuras 2 y 3 Aumento del espacio subaracnoideo

HIDROCEFALIA EXTERNA IDIOPÁTICA

La macrocefalia es una condición común en clínica pediátrica que afecta a más del 5% de la población. La hidrocefalia externa idiopática (HEI), es una causa frecuente de macrocefalia en lactantes, junto con la megalencefalia familiar. También conocida como hidrocefalia benigna del lactante es una condición benigna, autolimitada, que usualmente se resuelve sin tratamiento.

La etiología de esta entidad sigue siendo poco conocida. La hipótesis más aceptada con respecto a su fisiopatología es que el proceso es secundario a un defecto en la absorción del líquido cefalorraquídeo (LCR) al nivel de las vellosidades aracnoideas

DEFINICIÓN

Aumento o rápido crecimiento del perímetro craneal en un lactante combinado con un aumento de los espacios subaracnoideos, sin dilatación ventricular y/o evidencia de hipertensión endocraneana.

EPIDEMIOLOGÍA

Es la causa más común de macrocefalia en lactantes, muchos pacientes tienen antecedente de prematuridad. Parece existir

una preponderancia de niños varones en relación 2/3.

HERENCIA

La mayoría de estudios reportan que alrededor del 40% de niños con hidrocefalia benigna de la infancia tienen un pariente con macrocefalia. Se ha asumido un modo dominante de transmisión, aunque un modelo multifactorial de herencia es la propuesta más reciente.

FISIOPATOLOGÍA

La teoría más aceptada sugiere que los villi aracnoideos inmaduros son incapaces de absorber el LCR que es producido continuamente. El LCR acumulado luego se expande a los ventrículos y el espacio subaracnoideo en un cráneo complaciente y creciente, evitando así un marcado incremento en la presión intracraneal. Los villi aracnoideos maduran alrededor de los 18 meses de edad, finalizando la acumulación de LCR y el ensanchamiento del espacio subaracnoideo

ASOCIACIÓN CON OTRAS CONDICIONES

Puede coexistir con craneosinostosis, acondroplasia, síndrome de Sotos y aciduria glutárica tipo I.

CLÍNICA

Los niños con hidrocefalia benigna usualmente muestran un rápido incremento en la circunferencia craneal durante el primer año de vida. La mayor parte del incremento en el perímetro cefálico ocurre alrededor de la edad de 6 meses. La circunferencia cefálica se estabiliza usualmente antes de la edad de 18 meses. Después las mediciones quedan por encima pero paralelas al percentil superior (95-97 percentil)

Se han reportado otros síntomas como irritabilidad, hipotonía, retardo psicomotor con hallazgos normales en controles posteriores.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

DIAGNÓSTICO POR NEUROIMAGEN

La neuroimagen característica de la hidrocefalia externa, es la de un espacio subaracnoideo frontal aumentado fuera del límite superior con ventrículos normales. Esta imagen suele desaparecer espontáneamente dentro de los 2-3 años de edad en la mayoría de pacientes.

PRONÓSTICO A LARGO PLAZO

La mayoría de reportes señalan en general hallazgos físicos y neurológicos normales. Sin embargo existen algunos estudios que señalan retardo en los hitos de desarrollo, especialmente en el lenguaje y la función motora gruesa y a largo plazo, problemas de aprendizaje.

TRATAMIENTO

En la gran mayoría de niños, dada la remisión espontánea, se indica solo observación

DIAGNÓSTICO FINAL

Hidrocefalia externa del lactante

Bibliografía

- 1.García Peñas J., Romero A. Alteraciones del perímetro craneal: microcefalia y macrocefalia. *Pediatr Integral* 2003;VII:587-600.
- 2.Iannicelli J, Malla I. Vidoni D. Hidrocefalia externa idiopática:una causa de macrocefalia en niños normales. *Arch argent pediatr* 2002,100(5):394-397.
- 3.Morten Zahl S., Egge A. Helseth E. Wester K. Benign external hydrocephalus: a review, with emphasis on management. *Neurosurg Rev* Oct 2011;34(4):417-432.

NIÑA DE 4 MESES CON MACROCEFALIA Y NISTAGMUS

CASO CLINICO

Lactante de 4 meses, con aumento del perímetro cefálico, apreciado desde los 2 meses, que ha sido progresivo habiendo pasado del p75 a un p97, Somnolencia excesiva desde el nacimiento. Desde hace 1 mes presencia de nistagmus horizontal.

Se deriva a neurología para estudio.

ANTECEDENTES FAMILIARES

Padres no consanguíneos. Madre: 40 años, sana, Padre: 41 años, sano. Hermana de 4 años, sano. No antecedentes familiares de retraso mental ni epilepsia. Resto sin interés.

ANTECEDENTES PERSONALES

Embarazo: controlado, cursó con diabetes gestacional tratada con dieta. **Parto:** a término eutócico. No riesgo infeccioso. **Apgar:** 9/10. **Peso RN:** 4060 g. **Longitud RN:** 50 cm. **Perímetro cefálico RN:** 37 cm. **Periodo neonatal:** sin incidencias. **Otoemisiones acústicas y pruebas metabólicas:** normales. **Alimentación:** No lactancia materna. **Desarrollo psicomotor:** retrasado. **Vacunas:** calendario vigente completo para su edad.

EXAMEN CLÍNICO

Peso: 6700 g. **Longitud:** 65.0 cm. **Perímetro cefálico:** 44.5 cm. **IMC:** 15.86. **Buen estado general.** **Piel:** No exantemas ni petequias. **Auscultación cardiopulmonar normal.** **Abdomen blando, depresible, no doloroso, no se palpan masas ni visceromegalias.** **Genitales externos normales.** **Locomotor normal.** **Neurológico:** Somnolencia excesiva. Fijación intermitente de la mirada. Nistagmus horizontal. Episodios de hiperapertura palpebral. Patrón de desarrollo anómalo, con predominio de tono extensor. No sostiene la cabeza. **ROT normales.** No coge objetos. **ORL:** normal.

EXÁMENES AUXILIARES

Se ingresa por emergencia para Resonancia Magnética de urgencia (Fig 1)

Con dicha imagen ¿Cuál sería su diagnóstico?

1. Hidrocefalia benigna del lactante
2. Hidrocefalia normotensiva
3. Dandy Walker

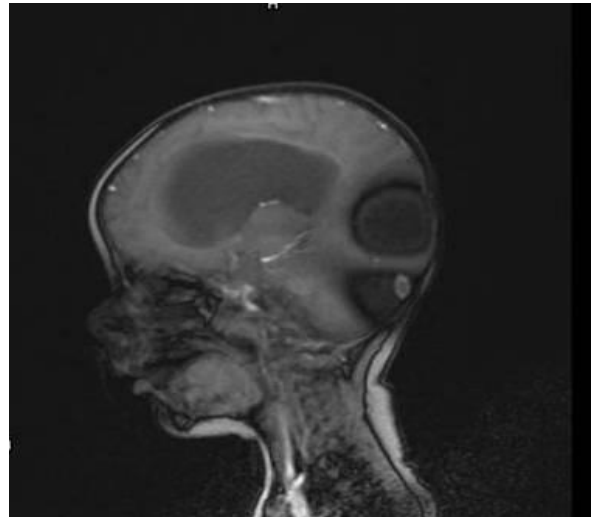


Fig 1. RMN: hidrocefalia con dilatación quística de fosa posterior

EVOLUCIÓN

La RMN fue informada como malformación de Dandy-Walker con hipoplasia cerebelosa leve y severa hidrocefalia asociada.

Fue remitida a neurocirugía donde se realizó ventriculostomía neuroendoscópica del III ventrículo.

Actualmente tiene controles periódicos por neurología, recibiendo además rehabilitación integral.

SINDROME DE DANDY WALKER

GENERALIDADES

El síndrome de Dandy-Walker es una malformación cerebral congénita que compromete el cerebelo y el cuarto ventrículo. Esta condición se caracteriza por agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso, dilatación quística del cuarto ventrículo y alargamiento de la fosa posterior. La hidrocefalia puede estar presente en un 70-90% en el periodo postnatal.

Esta malformación fue descrita inicialmente por Dandy y Blackfan en 1914. Más tarde,

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Taggart y Walker, en 1942, señalaron que el defecto era causado por una atresia congénita de los forámenes de Luschka y Magendie.

EPIDEMIOLOGÍA

La literatura anglosajona reporta una incidencia del al menos 1 en en 25,000 nacidos vivos, con predominio en mujeres sobre hombres, con una mortalidad aproximada del 5 al 20%. La incidencia de malformaciones asociadas intracraneales (agenesia del cuerpo calloso, holoprosencefalia, encefalocele occipital, anormalidades oculares) y extracraneales (leucemia mieloide, riñón poliquístico, defectos cardiovasculares, polidactilia y paladar hendido) se reporta en un 5 a 70 %.

Se han encontrado varias anormalidades cromosómicas asociadas, particularmente trisomía 18 y 13.

FISIOPATOLOGÍA

La teoría más aceptada es la disembrigogénesis que compromete la fosa posterior. El desencadenante que lleva a la alteración en la fosa posterior, es la persistencia de un área membranosa anterior que se extiende y hace una herniación hacia la fosa posterior e impide la fusión del cerebelo en la línea media durante la sexta y séptima semana de gestación. Los factores predisponentes durante el primer trimestre de gestación están relacionados con la exposición a rubéola, citomegalovirus, toxoplasmosis, warfarina, alcohol, e isotretinoína.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Son muy variadas y están en relación directa con las alteraciones anatómicas, entre más severas sean éstas, mayor será la sintomatología.

Los síntomas característicos en pacientes pediátricos están en relación al grado de hidrocefalia y son: emesis, hiperirritabilidad y convulsiones, así como retardo en el desarrollo psicomotor. Entre los signos se ha observado: aumento progresivo del perímetro cefálico, dilatación y congestión de venas en el cuero cabelludo, abombamiento de la fontanela anterior y diástasis de suturas craneales.

La hidrocefalia puede no estar presente en el nacimiento, pero al año de edad el 80% presenta una ventriculomegalia. Secundario a la compresión o malformación del tallo cerebral, se presentan otras manifestaciones tales como, bradicardia, bradipnea y parálisis del sexto nervio craneal.

Posterior al cierre de las suturas craneales, se encuentran manifestaciones tales como ataxia, espasticidad y pobre control motor de los movimientos finos, en el contexto de hipertensión endocraneana secundaria a la hidrocefalia.

PRUEBAS DE IMAGEN

Se diagnostica mediante ultrasonido (US), Resonancia Magnética (RMN) y Tomografía Axial Computarizada (TAC). La evaluación inicial debe hacerse con US y éste es utilizado de rutina en el periodo prenatal como método de screening; y en el periodo postnatal sirve para el estudio de la hidrocefalia. El diagnóstico prenatal de Dandy-Walker no debe hacerse antes de las 18 semanas de gestación porque el desarrollo del vermis cerebeloso está incompleto en esta época y se aumenta el índice de falsos positivos.

La RMN es el procedimiento diagnóstico de elección pues delimita con exactitud las alteraciones presentes en los cortes axiales, coronales y sagitales, y al mismo tiempo posibilita la identificación de las malformaciones asociadas lo que permite una planeación adecuada del tratamiento y ofrecer un mejor pronóstico en cada paciente en particular.

TRATAMIENTO

La derivación ventrículo-peritoneal, es el método más frecuentemente usado en la mayoría de centros neuroquirúrgicos dada la baja tasa de complicaciones asociadas, que incluyen principalmente obstrucción, infección del sistema de derivación y ventriculitis.

Los pacientes suelen necesitar rehabilitación, medidas generales y tratamiento con drogas anticonvulsivas en caso de padecer de epilepsia.

PRONÓSTICO

Varía según las anomalías asociadas. La mortalidad fluctúa entre un 12 y un 50%, pero asociada con otras anomalías congénitas puede ascender hasta un 83%. El pronóstico es moderadamente favorable cuando la hidrocefalia es tratada adecuadamente y en los primeros años de la vida. La mitad de los enfermos presenta retardo intelectual.

La presencia de un vermis cerebelos normal y la ausencia de anomalías del sistema nervioso central parecen estar asociadas a un mejor pronóstico del desarrollo psicomotor.

DIAGNÓSTICO FINAL

Malformación de Dandy Walker

BIBLIOGRAFIA

1. Jesús Rodríguez V y Alberto Cabal G Síndrome de Dandy-Walker Aten Primaria :2010;42(1):50-51.
2. J. P. Bernard, G. Moscoso Cystic malformations of the posterior fossa Prenat Diagn 2001; 21: 1064–1069.
3. Marie Eve Bolduc, Catherine Limperopolos . Neurodevelopmental outcomes in children with cerebellar malformations: a systematic review Developmental Medicine and Child Neurology; 2009;51,(4);256-267
4. Recep Has Hayri Ermis Dandy-Walker Malformation: A Review of 78 Cases Diagnosed by Prenatal Sonography Fetal Diagn Ther 2004;19:342–347
5. Raymond Sawava, Robert McLaurin Dandy-Walker syndrome. Clinical analysis of 23 cases J Neurosurg 1981;55:89-98.

NIÑO DE 6 AÑOS CON AGENESIA RENAL IZQUIERDA

CASO CLÍNICO

Niño de 6 años con diagnóstico de agenesia renal izquierda y obesidad moderada en seguimiento por nefrología pediátrica, con medición de tensión arterial, analítica, examen de orina para sedimento, proteinuria y medición de proteínas tubulares previas a consulta.

ANTECEDENTES

Natales y perinatales sin importancia. Diagnóstico ecográfico de agenesia renal izquierda a los 3 meses de edad por sospecha de infección urinaria no confirmada posteriormente. Gamagrafía renal concomitante fue informada como agenesia renal izquierda. Desde los 4 años con indicación de control cada 2 años por nefrología pediátrica. No episodios de ITU.

LA PROBLEMÁTICA DEL RIÑÓN ÚNICO

La pérdida de masa renal funcionante en algún momento de la vida, ha sido objeto de numerosos estudios para intentar definir el pronóstico del riñón remanente. La primera respuesta es la hipertrofia del riñón anulado, lo que supone un aumento de las presiones del capilar glomerular, que siendo inicialmente benéficas, pueden de hecho, resultar en un mecanismo inadaptable que conduzca, casi siempre ya en la edad adulta, a un riesgo de insuficiencia renal, hipertensión y albuminuria, como expresión de un fenómeno de hiperfiltración y esclerosis glomerular progresiva. Los niños nefrectomizados o con un riñón deben por tanto ser sometidos a un seguimiento periódico de la tensión arterial (TA), la creatinina sérica y la excreción de proteínas por la orina así como del crecimiento renal, para la detección temprana de esta evolución.

Aunque la mayoría de pacientes con agenesia renal congénita, no adquirida no van a desarrollar complicaciones ni evolucionarán a enfermedad renal crónica, existe un riesgo y por ello ha de establecerse un seguimiento, superada la época de lactante, cada 2 años, y aunque la determinación de PA sí se recomienda que sea anual, para la analítica de sangre sería suficiente hacerla cada 5 años

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:

Ecografía renal (previa a primer control en nefrología): Riñón izquierdo de 71 mm de diámetro longitudinal y riñón derecho de 90 mm de diámetro longitudinal presentando ambos una ecoestructura normal, con buena diferenciación cortico-medular. No se observa dilatación de la vía excretora.

Riñón izquierdo mal rotado y ectópico, localizado a la derecha de la columna vertebral sin estar fusionado con el riñón derecho. Vejiga con media repleción sin alteraciones valorables.

¿Cuáles son los diagnósticos en este paciente?

- Ectopia renal cruzada no fusionada
- Error médico diagnóstico de tipo cognitivo
- Error médico diagnóstico del sistema

Con la última ecografía es evidente el diagnóstico de ectopia renal cruzada no fusionada (Fig. 1) El error médico diagnóstico, basado en el sistema se da cuando un diagnóstico es retrasado o no se realiza debido a las fallas latentes en los sistemas de salud. El error cognitivo en cambio, se debe a una mala recolección de datos o interpretación de éstos. (a) y (b) Respuestas correctas

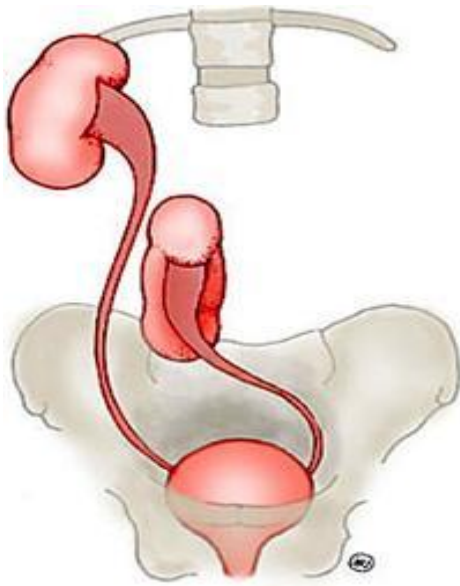


Figura 1. Ectopia renal cruzada no fusionada

ERROR MÉDICO

CONTEXTO

Error médico es cualquier falla ocurrida durante la atención de salud que haya causado algún tipo de daño al paciente, en el que no existe mala fe, ni necesariamente se pone de manifiesto una impericia, imprudencia o negligencia que implique responsabilidad médica y legal.

Se estima que hasta un 10% de los ingresos hospitalarios pueden ser causados por este problema. En Estados Unidos se ha calculado que el costo derivado de la atención de efectos adversos puede alcanzar el 4% del gasto total en salud.

La génesis de los errores médicos puede dividirse en:

a) **Por exceso de servicio:** tratamiento innecesario o que tiene pocas probabilidades de beneficios (por ejemplo: uso de antibióticos en infecciones de probable origen viral)

b) **Por insuficiencia de servicios:** no utilizar o demora de un servicio o tratamiento potencialmente adecuado, que puede traer como consecuencia complicaciones y altos costos.

c) **Por diagnóstico inapropiado:** error en el diagnóstico, que demora una oportuna conducta o tratamiento o es causal de efectos adversos.

CONCEPTO DE ERROR DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es el acto inicial de la relación del profesional con el paciente, cuya finalidad es identificar y determinar la naturaleza y las causas de la patología. Se considera un proceso dinámico que empieza desde la primera consulta y culmina con el alta médica, por curación o con la muerte del paciente en el caso de las patologías crónicas o incurables.

Dependiendo de nivel de atención donde se produzca el error diagnóstico, éste variará su grado de severidad: desde el mínimo hasta el que potencialmente pone en peligro la vida del paciente. Se habla entonces, del error simple, que es aquel que no acarrea problemas ni riesgo en la salud del paciente, y del error grave, que es aquel que acarrea riesgo en la salud del paciente, por demora del tratamiento, con riesgo de secuelas, exposición a estudios intervencionistas innecesarios o que haga peligrar la vida del paciente.

Existen enfermedades distintas con síndromes similares, que hacen probable que el médico se equivoque inicialmente. El error diagnóstico es común cuando hay superposición y similitud de las presentaciones clínicas y radiológicas de dos enfermedades.

Al ser los errores diagnósticos, el resultado de múltiples fallas en el proceso diagnóstico, de acuerdo con su origen se pueden clasificar en:

1. **Errores cognitivos:** Por una mala recolección de datos o interpretación de éstos, fallas en el razonamiento o conocimiento incompleto.
2. **Errores del sistema:** cuando un diagnóstico es retrasado o no se realiza debido a las fallas latentes en los sistemas de salud.
3. **Errores sin culpa:** ocurren cuando la presentación del cuadro clínico es

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

silenciosa, atípica o mimética de algún cuadro más común.

La mayoría de los errores diagnósticos se deben a errores de juicio o por omisión, asociados a errores cognitivos y de sistema en conjunto

ESTRATEGIAS PREVENTIVAS

Para propiciar una reducción de los errores y así mejorar la calidad de la atención médica.

-Actualización frecuente y cumplir las normas y procedimientos establecidos.

-Tener en cuenta principios de razonamiento diagnóstico: hacer un resumen objetivo del caso, ordenar la información, jerarquizar los síntomas y signos, distinguir entre síndromes y tener una visión holística que evite el reduccionismo.

Se debe considerar que la tecnología es de gran ayuda en el diagnóstico, pero no sustituye a la clínica. Su uso en el diagnóstico tiene como indicaciones comprobar o reforzar una hipótesis para excluir una enfermedad o reducir sus posibilidades. . Un aspecto importante surge cuando se obtiene un resultado anormal o inesperado en un examen. La conducta lógica es repetir el examen, si permanece sin explicación, buscar un diagnóstico diferencial para la anormalidad.

ECTOPIA RENAL

La ectopia renal cruzada (ERC) descrita por primera vez por Pannorius en 1964, es una anomalía congénita consistente en la transposición de un riñón al lado opuesto a su posición normal. Suelen estar asociadas a un diverso grado de displasia renal.

Localizaciones

De todas las localizaciones del riñón ectópico la más frecuente es la pélvica con 55%, le sigue la ectopia cruzada con 32% luego la abdominal 12% y torácica 1%. En la ectopia renal cruzada la yema ureteral cruza la línea media hacia el blastema metanéfrico del lado opuesto, de tal

manera que el riñón afectado se localiza por debajo del riñón normal del lado opuesto, pudiéndose o no fusionar con éste.

Epidemiología

La ectopia renal cruzada es más frecuente en hombres que en mujeres(H/M=1.4/1) y es de 2 a 3 veces más común en el lado derecho que en el izquierdo. La incidencia basada en autopsias es de 1:2000 a 1:7000. La incidencia de ectopia renal cruzada no fusionada ha sido reportada en 1 a 75,000 autopsias, una incidencia 10 veces menor que la de la ectopia renal cruzada con fusión.

Clasificación

La ectopia renal cruzada puede ser clasificada en 4 grupos: 1. ERC con fusión (la mayoría de casos 90%) 2. ERC no fusionada (infrecuente) 3. ERC única (muy rara) y 4. ERC bilateral (también muy rara). En las primeras instancias, el riñón ectópico se encuentra localizado usualmente inferior al riñón ortotópico.

Diagnóstico

La ectopia renal cruzada puede ser difícil de diagnosticar al inicio debido a que los síntomas comunes tales como dolor abdominal o en el flanco, masa palpable, hematuria, infección del tracto urinario, son inespecíficos. Por consiguiente, el diagnóstico incidental constituye el 20 a 30% de los casos. Enfermedades del tracto urinario como el reflujo vesicoureteral, infecciones urinarias, litiasis renal e hipertensión renovascular pueden coexistir con los riñones ectópicos, como complicación de la obstrucción en la unión ureteropélvica por su frecuente tamaño anormal, malrotación y vasculatura aberrante. Hallazgos adicionales del tracto urinario incluyen megauréter, hipospadias, criptorquidia, válvulas uretrales y displasia quística.

Otras anomalías congénitas pueden acompañar ERC son la agenesia de las trompas de Falopio y ovarios, anomalías esqueléticas (espina bífida, escoliosis, luxación congénita de la cadera, hemivértebras); anomalías gastrointestinales (ano

imperforado, atresia esofágica con fistula traqueoesofágica) y anomalías cardiopulmonares.

La TAC, ecografía, la gammagrafía renal y la arteriografía en casos seleccionados, han sido usados para clarificar la ERC.

La ectopia renal cruzada es usualmente diagnosticada cuando otros procesos patológicos están siendo investigados. Raramente causa problemas clínicos. El tratamiento sólo está indicado para las complicaciones de la anomalía más que por la anomalía en sí.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Ectopia renal cruzada no fusionada con riñón hipodisplásico

Error médico diagnóstico

Bibliografía

1. Alvarado-Guevara AT, Flores-Sandi G. Errores médicos Acta Med Costarric. 2009;51(1):16-23.
2. de Lucas C, Nocea A, San RJ, Espínola B, Ecija JL, Vázquez Martul M. Solitary kidney. Study of renal morphology and function in 95 children. Nefrología 2006;26:56-63
3. Mena P. Error médico y eventos adversos Rev Chil Pediatr 2008;79(3):319-326.
4. Nieto B, Martín MJ, Verdú J, Canals A, Hortiguéla ME, Mira J, Garramone N. Determinación de función renal y cambios compensadores en niños con riñón único.
5. Nursal GH, Buyurkdereli G. Unfused renal ectopia: a rare form of congenital anomaly Annals of Nuclear Medicine 2005;19(6):507-510.
6. Tudela P, Mòdol JM, Rego MJ, Bonet M, Villaseca B y Tor J. Error diagnóstico en urgencias: relación con el motivo de consulta, mecanismos y trascendencia clínica. Med Clin (Barc) 2005;125(10):366-70.

NIÑA DE 3 AÑOS CON DISURIA Y HEMATURIA

CASO CLÍNICO

Niña de 3 años 2 meses que acude a consulta por disuria, polaquiuria y hematuria de un día de evolución.

Antecedentes personales

No episodios de ITU previa o enfermedad subyacente.

Antecedentes familiares

No relevantes

Exploración clínica

Afebril, buen estado general. Examen de aparatos y sistemas sin alteraciones

Se instauró tratamiento con cefixima a 8 mg/kg/día , previa toma de urocultivo, que fue positivo a *Staphylococcus saprophyticus* sensible a los antibióticos urinarios mayormente usados

¿Cuál de las siguientes preposiciones considera verdadera, con respecto a este germen?

- a) Suele encontrarse en niños menores de 6 años
- b) Es un marcador de anomalías urinarias subyacentes
- c) Es un importante agente en mujeres en edad sexual activa.

A diferencia de otros gérmenes no *E. coli* productores de ITU no es un marcador de anomalías urinarias subyacentes, probablemente porque afecta a mujeres jóvenes (13-40 años), especialmente aquellas sexualmente activas (c) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

Favorable con 7 días de tratamiento. La ecografía de vías urinarias fue normal. No episodios posteriores de infección urinaria

ITU POR *STAPHYLOCOCCUS SAPROPHYTICUS*

El *S. saprophyticus* es un importante agente causal de ITU en mujeres ambulatorias en edad sexual activa y está considerado como el segundo agente más frecuente de cistitis después de *E.coli* en esta población , con una incidencia entre el 8 al 15%).Sin embargo un estudio reciente, en España encontró una incidencia menor, en el 1,1%.

Del total de afecciones por *S. saprophyticus*, la incidencia en menores de 15 años, es del 1.5%. Raramente afecta a los varones y cuando lo hace, es a partir de los 60 años.

El *S. saprophyticus* se encuentra dentro de los estafilococos coagulasa negativo y se adhiere significativamente mejor a las células uroepiteliales que a otros tipos celulares como piel y células mucosas bucales.

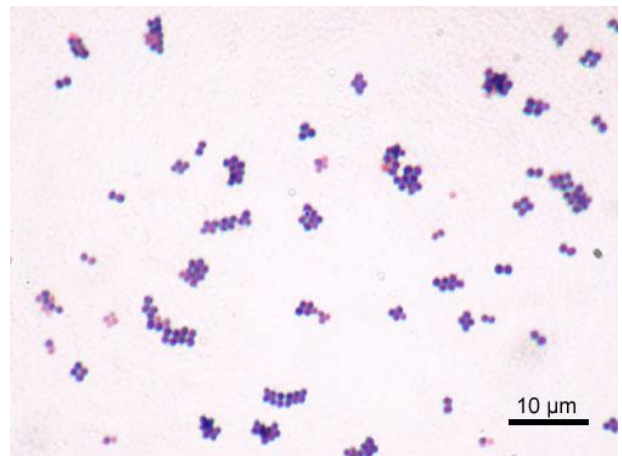


Figura 1 *S. saprophyticus* (tinción de Gram)

Los reportes de ITU asintomática por *S. saprophyticus* son raros. La infección suele caracterizarse por síntomas de cistitis como polaquiuria, disuria (90% de los casos), tenesmo vesical, dolor suprapúbico (62%) y febrícula. Los exámenes de laboratorio indican hematuria (81%) y piuria (81%). Los estudios de imagen no suelen encontrar anomalías del tracto urinario.

El *S. saprophyticus* es sensible a los antibióticos frecuentemente prescritos para el tratamiento de las infecciones del tracto urinario, a excepción del ácido nalidíxico y la fosfomicina.

Una observación importante de las guías, en cuanto al tratamiento de las ITUs afebriles en >2 años sin sospecha de pielonefritis, señala que el tratamiento puede hacerse con los antibióticos para ITU pero con pauta de cistitis: cefixima, nitrofurantoína, fosfomicina, amoxicilina-clavulámico por 3-5 días. A pesar de la ficha técnica, el empleo de fosfomicina puede efectuarse a cualquier edad.

DIAGNÓSTICO FINAL

Cistitis por *Staphylococcus saprophyticus*

Bibliografía

1. Caballero García M, López Lledó S. Cistitis aguda en niños mayores y adolescentes (v.1/2011). Guía-ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico [en línea] [actualizado el 01-oct-2011; consultado el dd-mmm-aaaa]. Disponible en <http://www.guia-abe.es>
2. Fariña N, Sanabria R, Figueredo L, Ramos L, Samudio M. *Staphylococcus saprophyticus* como patógeno urinario Mem Inst Investig Cienc Salud 2005;23(1):31-33.
3. Guidoni E, Toporovski J. Urinary infections in adolescents J Pediatr (Rio J) 2001;77(Supl2):S165-S169
4. Orden-Martínez B, Martínez-Ruiz R, Millán-Pérez R. ¿Qué estamos aprendiendo de *Staphylococcus saprophyticus*? Enferm Infecc Microbiol Clin 2008;26(8):495-9.

NIÑA DE 1 AÑO 9 MESES CON IRRITABILIDAD Y OPISTÓTONOS

CASO CLÍNICO

Niña de 1 año 9 meses que inicia cuadro con diarreas y vómitos en número de 3-4 por día, irritabilidad, catalogado como gastroenteritis. Los síntomas remiten a excepción de la irritabilidad por lo que acude al servicio urgencias (SU) del hospital a las 72 horas de inicio.

PRIMERA VISITA A SU (72 horas)

Motivo de consulta dolor abdominal tipo cólico. **Examen físico** Peso: 9.5 kg, Temperatura: 36.5 °C, BEG, NH, NC, decaída pero con adecuada perfusión periférica. No exantemas ni petequias. No alteraciones en resto del examen. **Pruebas complementarias:** Sedimento de orina: negativo. Hemograma: leucocitos 13400/ml (N45%, L 45%, M8%), Hb 13.6 gr/dl, Hcto 40%, plaquetas 478000/ml. Bioquímica: glucosa, iones, urea y creatinina normales. PCR < 0.3 mg/dl. Rx de abdomen: sin alteraciones. Ecografía de abdomen :múltiples ganglios de 3-5 mm en FID de aspecto reactivo-inflamatorio. No imágenes sugestivas de invaginación intestinal.

Evolución: Permanece en observación durante 20 horas y es dada de alta, tras descartar patología abdominal. Durante su estadía se observan episodios de dolor abdominal tipo cólico con hiperextensión de tronco y cuello que desvía lateralmente, pero sin movimiento de extremidades anómalos, desconexión del medio, ni mirada perdida.

Diagnóstico: Dolor abdominal inespecífico postenteritis vs Síndrome de Sandifer.

Tratamiento: Dieta blanda, paracetamol condicional a fiebre o dolor y lansoprazol 15mg c/24h, y control por su pediatra.

SEGUNDA VISITA SU (4to día)

Por persistencia de irritabilidad acude nuevamente a urgencias, a las 24 horas, de la anterior visita, encontrándose hiperemia en timpano derecho, sin otros hallazgos por lo que se diagnostica otitis media aguda ,

indicándose amoxicilina -clavulámico a 80mg/kg/día

Evoluciona con mejoría clínica por pocos días reanudándose luego la irritación y los episodios de hiperextensión cervical. El día 20 de iniciado el proceso se añaden vómitos, que se hacen más intensos por lo que acude al servicio de urgencias

TERCERA VISITA SU (20vo día)

Paciente que acude por síndrome emético. **Examen clínico** con signos de deshidratación moderada, sin otros hallazgos significativos. Se canaliza vía periférica se realiza expansión con suero fisiológico, fluidoterapia y administración de ranitidina y ondansetron iv. **Pruebas complementarias:** Hemograma y bioquímica normal. Inicia tolerancia oral, primero a líquidos y finalmente a sólidos, por lo que se le da de alta con dieta blanda, rehidratación oral, lansoprazol 15mg/día y evaluación por su pediatra a las 24 horas.

A las 24 horas es evaluada por pediatra de atención primaria quien observa episodio de opistótonos sin pérdida de conocimiento, derivándola a urgencias para hospitalización respectiva.

HOSPITALIZACIÓN (DÍA 21)

Antecedentes personales

Embarazo: controlado, sin complicaciones

Parto: a término (39+5 semanas de edad gestacional), eutócico. Apgar: 9/10. Reanimación tipo I. Peso RN: 3160 g

Longitud RN: 47 cm. Perímetro cefálico RN: 32 cm.

Alimentación: Lactancia materna hasta los 9 meses. Alimentación complementaria reglada por su pediatra, sin intolerancias ni alergias.

Desarrollo psicomotor: normal.

Vacunas: calendario vigente completo para su edad. **Enfermedades anteriores:** no alergias conocidas. No otras enfermedades de interés.

Antecedentes familiares

No contributorios

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 9.1 Kg Tª: 36.8 °C · FC: 120 lpm· TA: 95/55 mmHg· SatO2: 98 %Buen estado general· Buena coloración, hidratación y perfusión. Nutrición adecuada· Piel: No exantemas ni Petequias· Auscultación cardíaca: normal· Auscultación pulmonar: normal· Abdomen blando, depresible, no doloroso, no se palpan masas ni visceromegalias· Neurológico: Consciente y orientada con irritabilidad a la exploración. Pupilas isocóricas y normoreactivas. Pares centrados y simétricos. Fuerza ligeramente disminuida, tono normal. ROT presentes y simétricos, no exaltados. Posición con hiperextensión de cuello y tronco pero que flexiona con facilidad, no meningeos. No ataxia. No signos de focalidad neurológica. ·ORL:normal·

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: 9.560 leucocitos/mmc (47,0%N, 39,1%L, 13,3%M, 0,3%E, 0,3%B); 4.900.000 hematíes/mmc, Hb:12,6 g/dl, Hto: 38,9 %. VCM: 80,0 fl; ADE: 13,7; 340.000 plaquetas/mmc·

Bioquímica sanguínea: Glucosa: 64 mg/dl. Sodio: 138 mmol/l. Potasio: 4,4 mmol/l. Cloruro: 101 mmol/l. Calcioiónico: 5,0 mg/dl. Creatinina: 0,11 mg/dl. Urea: 19 mg/dl. GPT: 23 UI/l. Lactato: 1,6 mmol/l.

Proteína C reactiva: <0,3 mg/dl.

Gasometría venosa: pH: 7,39, PCO2: 39,4 mmHg, CO3H: 23,2 mmol/l, EB: -1,0 mmol/l.

Estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR): LCR de claro y transparente. Tras extracción de 15 ml de LCR se obtiene una presión de 12 cm de H2O.Leucocitos: 1/mm³ . Glucosa: 50 mg/dl. Proteína: 28,1 mg/dl. Lactato: 1,2 mmol/l·

Sistemático de orina: pH: 5,5, Densidad: 1.015, cuerpos cetónicos: 15 mg/dl, resto negativo.

Microbiología:

- Hemocultivo: Ausencia de crecimiento al alta.
- Tinción de Gram en LCR: No se observan formas compatibles con microorganismos.
- Cultivo de LCR: negativo.
- Serología en LCR a Mycoplasma pneumoniae, Virus de Epstein-Barr, Citomagalovirus, Herpes Simplex I y II: negativa.

TAC craneal: No desplazamiento de la línea media. Sistema ventricular de tamaño y morfología normal. No se aprecian alteraciones densitométricas parenquimatosas

RMN cerebral y de columna: Sin alteraciones

Interconsulta a Oftalmología: Exploración de fondo de ojos, bajo midriasis, normal. No se observan signos de edema papilar ni otras alteraciones en el momento actual

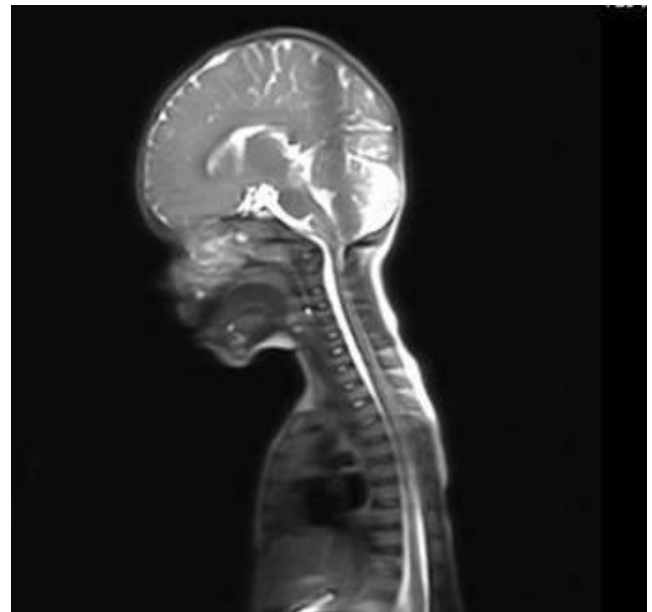


Fig 1. RM cerebral y de columna de caracteres normales

Ante esta evolución los diagnósticos a plantear serían:

- a. Meningitis aséptica
- b. Meningitis viral
- c. Hipertensión intracraneal idiopática

EVOLUCIÓN

Se decide ingreso para observación y estudio de su sintomatología neurológica,

El fondo de ojo fue normal, no evidenciándose papiledema. Tras la realización de una resonancia magnética de cráneo y columna vertebral completa se realiza una punción lumbar encontrándose una presión elevada (de 12 cm de H2O y normalidad citobioquímica y microbiológica. A las 24-48h del procedimiento hubo una mejoría clínica

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

notable con desaparición de todos los síntomas y signos relatados en este episodio. Al cuarto día de hospitalización comienza con abundante mucosidad nasal. Peso al alta: 9.360 gramos

HIPERTENSIÓN INTRACRANEANA IDIOPÁTICA (HII)

GENERALIDADES

La hipertensión intracraneal idiopática (HII), también conocida como *pseudotumor cerebral*, es una patología poco frecuente en la infancia. Se caracteriza por la presencia de síntomas y signos de hipertensión intracraneal con líquido cefalorraquídeo (LCR) normal, sin focalidad neurológica (salvo parálisis del VI par) y estudios de neuroimagen normales. Su complicación más grave es el deterioro de la función visual y/o atrofia óptica, lo que obliga a un diagnóstico precoz y tratamiento inmediato.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de HII en la población adulta es 1 a 2 por 100 000. Es 10 veces más común en mujeres que en hombres y la obesidad incrementa el riesgo en 20 veces.

La prevalencia pediátrica es muy baja, de 0.1 a 0.9 por 100000. Los casos pediátricos se dividen en formas prepuberales y puberales, siendo estas últimas, similares en su presentación a los de la forma adulta. No se han encontrado marcadores genéticos.

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de la HII es compleja y la mayoría de hipótesis concuerdan en una falla de la regulación del LCR (por exceso de producción o defecto de reabsorción). Esta hipótesis podría explicar la asociación entre obesidad e HII (frecuentemente observada en el adulto), por el hallazgo de estenosis de los senos venosos, en muchos de estos pacientes.

DIAGNÓSTICO

El motivo de consulta más frecuente, en los niños púberes, es la cefalea asociada a vómitos o a alteraciones visuales, ya sea visión borrosa

por edema de papila o diplopía por parálisis del VI par craneal. La presentación pediátrica en las formas prepuberales suele diferir, por lo que se han sugerido criterios diagnósticos para este grupo etáreo (tabla I)

Tabla 1. Definición pediátrica de hipertensión intracraneal idiopática (formas prepuberales)

Los síntomas presentes deben reflejar la hipertensión endocraneana

1. Elevación de la presión intracraneal

- Neonatos: >76 mmHg

- Menores de 8 años con edema papilar: >180 mmHg

- Mayores de 8 años (o <8 años sin edema papilar): >250 mmHg.

2. LCR normal

3. Ausencia de masas cerebrales, de hidrocefalia y trombosis venosa en la RM

4. Parálisis de nervios craneales (solamente el VI par) en ausencia de otra etiología.

5. Ausencia de causas secundarias.

En pediatría la parálisis del VI par craneal es la anomalía más comúnmente observada. Otros signos neurológicos posibles son cervicalgias o raquialgias, rigidez de nuca y abombamiento de la fontanela (lactantes). Es frecuente encontrar signos generales (fatiga, intolerancia digestiva, irritabilidad) por la ausencia o dificultades de verbalización de los síntomas en los niños. Al igual que en los adultos el edema papilar puede no estar presente.

La presión de apertura del LCR puede variar en un amplio rango y no tiene correlación con la clínica o los hallazgos de fondo de ojo. Debe ser anotado que los datos de valores normales de presión del LCR en niños no han sido establecidos claramente. Estudios en menores de 2 años reportan que el límite superior es de 7.5 y de 13.5 cm para aquellos entre 2-5 años de edad.

Por lo general, en los niños pequeños es un proceso benigno autolimitado en poco tiempo: 3,5 días de media, rango de uno a 7 días.

TRATAMIENTO

La gran mayoría de los casos pediátricos responden a la terapia médica adecuada y la cirugía solo se reserva para los casos en los que falla la medicación

Tratamiento médico

Punción lumbar (PL): La PL tiene un valor diagnóstico (medida de la presión intracraneana), terapéutico (evacuación del LCR) y antálgico. Aunque de manera infrecuente la PL, puede constituir el único tratamiento, por lo que algunos autores recomiendan esperar 24-48 h antes de iniciar tratamiento con acetazolamida y/o corticoides.

Acetazolamida: Es un inhibidor de la anhidrasa carbónica, que actúa disminuyendo la producción de LCR de los plexos coroideos. Es la primera línea de tratamiento a una dosis de 15 mg/kg/día, hasta que la cefalea, el papiledema y los disturbios visuales se resuelvan, típicamente en 3-9 meses. Los efectos secundarios incluyen: molestias gastrointestinales, parestesias, disturbios y acidos metabólica, ésta última muy infrecuente en niños

Furosemida: Se suele utilizar a dosis de 0.3-0.6mg/kg/día, en asociación con la acetazolamida para sumar los efectos de los distintos mecanismos de acción. Como diurético de asa, inhibe la reabsorción de sodio provocando la depleción de líquido extracelular.

Corticoides: En situaciones de severa y aguda pérdida visual, la combinación de acetazolamida por vía oral y metilprednisolona IV a 15/mg/kg puede ser usado cuando la cirugía no está inmediatamente disponible. El uso crónico de corticoides sin embargo no es aconsejable

Manejo quirúrgico

La cirugía se reserva para niños con deterioro progresivo de la función visual o cefalea rebelde, a pesar del correcto tratamiento médico. Como procedimientos invasivos,

además de poder realizar punciones lumbares repetidas, se encuentran la derivación lumboperitoneal o ventriculoperitoneal y la descompresión o fenestración de la vaina del nervio óptico. Hasta la fecha, no hay estudios aleatorizados en niños, que comparen la eficacia de estas intervenciones quirúrgicas. En la mayoría de las series, se recoge la utilización de la derivación lumboperitoneal, que es menos invasiva que la ventriculoperitoneal y ha demostrado mejorar los síntomas y la función visual.

PRONÓSTICO

Por lo general, en los niños pequeños es un proceso benigno autolimitado en poco tiempo. La pérdida de función visual es la única complicación seria de la HII. El reconocimiento temprano es importante porque la intervención a tiempo, puede preservar la visión. Sin embargo a pesar del tratamiento, puede ocurrir una permanente pérdida de la visión hasta en un 10% de los casos.

La frecuencia de recurrencia es baja, entre 6 al 22% y generalmente ocurre en adolescentes obesos que inicialmente perdieron peso pero que luego lo recuperaron

DIAGNÓSTICO FINAL

Hipertension intracraneal idiopática

BIBLIOGRAFIA

1. M.E. Yoldi Petri, T. Durá Travé Hipertensión intracraneal idiopática: características clínicas y evolutivas *An Pediatr (Barc)* 2003;59(6):590-4.
2. Alvit Wolf and Kelly A. Hutcheson Advances in evaluation and management of pediatric idiopathic intracranial hypertension *Current Opinion in Ophthalmology* 2008;19:391-397
- 3, Melissa W. Ko Grant T. Liu Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension (Pseudotumor Cerebri) *Horm Res Paediatr* 2010;74:381-389
4. L. Monge Galindo, R. Pérez Delgado, Hipertensión intracraneal benigna. Experiencia en 18 años *An Pediatr(Barc)*.2009;71(5):400-406
5. R Honorat, J Marchandot. Traitment et pronostic de l'hypertension intracranienne idiopathique de l'enfant *Archives de Pediatrie* 2011;18:1139-1147

NIÑO DE 2 AÑOS CON PÚRPURA GENERALIZADA

CASO CLÍNICO.

Niño de 2 años que presenta múltiples hematomas en extremidades inferiores de 7 días de evolución, atribuidos inicialmente a traumatismos, que posteriormente se acompañan de petequias, epistaxis y sangrado gingival ocasional.

ANTECEDENTES PERSONALES

Parto a las 40 semanas de edad gestacional, eutócico. Peso RN: 3100 g. sin. Desarrollo psicomotor y ponderoestatural normal. Inmunizaciones completas. **Enfermedades anteriores:** Sibilancias recurrentes en la época de lactante. No intolerancias ni alergias

ANTECEDENTES FAMILIARES

Padres no consanguíneos, sanos. Trombofilia hereditaria en abuelo materno, tía y tío materno (portadores de mutaciones gen MTHFR y protrombina).

EXPLORACIÓN FÍSICA AL INGRESO

Peso: 14 g T^a: 37.0 °C ótica. FR:22 rpm. FC:110 lpm. SatO₂: 99 % sin O₂ suplementario.

Buen estado general. Adecuada hidratación y nutrición. Hematomas múltiples en piernas, rodillas, muslos, codos y frente. Exantema petequeial diseminado, más intenso en región periorbitaria.(Fig. 1).Auscultación cardiaca: normal. Auscultación pulmonar: normal. Abdomen blando y depresible, no doloroso, sin masas ni visceromegalias. ORL: normal. Neurológico: no signos de focalidad. Genitales externos normales.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: leucocitos 11300 (23%N, 68%L, 7%M), Hb 12.6 g/dl, Hcto 37.5%, Plaquetas 0.
Bioquímica sanguínea: Glucosa 81 mg/dl, Cr 0.58 mg/dl, Urea 32 mg/dl, K 4.4mmol/l, Na 140 mmol/l. PCR 0 mg/dl, PCT <0.5 ng/ml.
Coagulación: normal. **Grupo sanguíneo** O

positivo, Coombs directo negativo. Estudios en orina: 1-5 hematíes/campo



Figural Equimosis múltiples en miembros inferiores

Hemocultivo:negativo.

Serología: Toxoplasma, VEB y citomegalovirus Ig G positivo, Ig M negativo.
Inmunoglobulinas: Ig A 16 mg/dl, Ig G 1791 mg/dl, Ig M y fracciones C3 y C4 del complemento normales.

Proteinograma: discreto descenso albúmina, alfa 1 globulina y beta globulina, con aumento de la gamma globulina.

Autoinmunidad: ANA 1.20, Ac anti Ro 9.1 U/ml, Anti DNA negativos.

¿Cuál es su presunción diagnóstica?

- Purpura de Schönlein Henoch
- Maltrato infantil
- Púrpura trombocitopénica inmune

La púrpura de Schönlein Henoch se caracteriza por ser una púrpura palpable, con recuento plaquetario normal y distribución de las lesiones predominantemente en glúteos y miembros inferiores. El maltrato infantil se asocia a una historia de visitas continuas a urgencias, fracturas con equimosis secundarias en diferente estado evolutivo. La púrpura trombocitopénica inmune suele presentarse con plaquetopenia severa sin alteración del

estadogeneral ,como en este caso (c)
Respuesta correcta.

EVOLUCIÓN

A su ingreso se inicia tratamiento con gammaglobulina a 0,8g/Kg. Evoluciona de forma favorable, sin aparición de nuevas lesiones, con aumento de plaquetas en controles sucesivos. Al alta plaquetas de 152000.

TROMBOCITOPENIA INMUNE PRIMARIA

La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) es una enfermedad caracterizada por una disminución aislada de las plaquetas por debajo de 100,000/ul, en ausencia de una causa desencadenante de la trombocitopenia. Actualmente se recomienda la denominación de trombocitopenia inmune primaria.

CLASIFICACIÓN DIAGNÓSTICA

Reciente: Desde el momento del diagnóstico hasta los 3 meses de evolución

Persistente: De duración entre los 3 y 12 meses

Crónica: Pacientes que continúan con trombocitopenia después de 12 meses desde el diagnóstico

EPIDEMIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

La incidencia anual de PTI aguda se estima entre 2.5 a 5 por 100,000 niños. El pico de edad es 5.5 años. Una historia de una enfermedad viral precedente está comúnmente asociada con el desarrollo de PTI aguda. La trombocitopenia notada en la presentación es severa, definida como un recuento plaquetario menor de $20 \times 10^9/L$ en más del 75% de pacientes.

La causa de PTI es desconocida. Hasta 50 a 80% de niños con PTI pueden tener anticuerpos antiplaquetarios que reaccionan con glicoproteínas de la membrana.. Estos anticuerpos son producidos por las células plasmáticas B. La mayoría de estos anticuerpos son Ig G y están dirigidos contra las glicoproteínas IIb/IIIa y/o Ib/IX. Los complejos

anticuerpo-plaquetas son depurados más rápidamente por macrófagos en el bazo e hígado, resultando en trombocitopenia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Un niño con PTI se presenta con un súbito comienzo de equimosis, petequias o sangrado en las mucosas como epistaxis. Típicamente el niño se encuentra bien y tiene una historia de infección viral reciente. El examen físico puede demostrar frecuentemente equimosis y petequias y ampollas hemorrágicas en la mucosa faríngea. Generalmente, el paciente no tiene linfadenopatía o visceromegalia.

DIAGNÓSTICO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La PTI es un diagnóstico de exclusión. Los pacientes tienen trombocitopenia, una Hb normal, un conteo de leucocitos normal y ausencia de enfermedad sistémica subyacente como HIV. La lámina periférica que confirma la trombocitopenia puede mostrar megacariocitos. La aspiración de la médula ósea no es necesaria a menos que existan otras anormalidades hematológicas además de la trombocitopenia o el paciente tenga síntomas o signos sistémicos.

Exploraciones complementarias recomendadas

Hemograma y recuento de reticulocitos

Frotis de lámina periférica por persona experta

Estudio de hemostasia

Grupo, Rh y Coombs directo

Inmunoglobulinas

Estudio microbiológico de citomegalovirus, Epstein Barr, Parvovirus B19, herpes simple, herpes 6, virus de la inmunodeficiencia humana, hepatitis B y C

Bioquímica hemática

Control de hematuria microscópica

Estudio de médula ósea: indicada en clínica atípica, anomalías en el hemograma, inicio de corticoides sin evaluación de lámina periférica por experto

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

CLASIFICACIÓN DE PACIENTES Y PAUTA DE ACTUACIÓN

PTI de diagnóstico reciente

Pacientes con sangrado activo y recuento inferior a 30,000 plaquetas/ul

Administrar 1 dosis de inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) y nueva valoración a las 24h

-Si persiste el sangrado nueva dosis de IGIV y adición de corticoides

-Si desaparece la clínica se valora a las 72h y

Si remonta por clínica y analítica pasa a observación

Si persiste por debajo de 20,000/ul o aparece de nuevo sangrado activo, iniciar tratamiento con corticoides

Pacientes con sangrado cutáneo-mucoso o recuento de plaquetas inferior a 10,000/ul, o factores de riesgo

Administración de corticoides. A las 72h, si no hay mejoría clínica o biológica, se administra 1 dosis de IGIV y se sigue con los corticoides

Pacientes con sangrado cutáneo exclusivo y recuento mayor de 10,000 plaquetas/ul sin factores de riesgo

Actitud expectante y controles periódicos con actuación según evolución.

PTI Persistente y Crónica

Observación si recuento plaquetario es mayor de 30,000/ul

En pacientes con menos de 30,000/ul observación si no hay hemorragia activa o factores de riesgo. En caso contrario IGIV, Ig anti-D o corticoides según respuesta.

Tratamiento de las urgencias con riesgo vital

Hemorragias del SNC y otras hemorragias que comprometan la vida del paciente

Se administran sucesivamente:

1. Metilprednisolona i.v. 10 mg/kg

2. Gammaglobulina i.v. 400 mg/kg

3. Plaquetas 1 unidad/5-10 kg/6-8 h

4. Gammaglobulina i.v. 400 mg/kg

5. Esplenectomía urgente: valorar según cada caso

TRATAMIENTO

Primera Línea

Corticoterapia: Prednisona vía oral o metilprednisolona vía IV a 4mg/kg/día durante 4 días, luego pasar a 2mg/kg/ durante 3 días y suspender.

IGIV: 0.8-1 g/kg/dosis única i.v. en infusión cutánea

Segunda Línea

Ig anti-D (pacientes RH+):

Bloqueo de receptores Fc macrófagos con hematíes recubiertos por Ac. anti D.

Dosis: 50-75 microgramos/kg/día, i.v. dosis única

Corticoterapia:

Pulsoterapia con metilprednisolona: 30 mg/kg/día (máximo 1 g), 3 días, infusión en 2 horas.

Dexametasona oral: 0,6 mg/kg/día en 1 dosis, máximo 40 mg, durante 4 días, cada mes

Tercera Línea

Esplenectomía

DIAGNÓSTICO FINAL

Púrpura trombocitopénica inmune

Bibliografía

1. Badell I, Torrent M, López E. Alteraciones plaquetarias: trombopenias y trombocitosis An Pediatr Contin 2006;4(1):24-30

2. Beléndez C, Cela E, Galarón P. Tratamiento de la púrpura trombocitopénica idiopática An Pediatr Contin 2009;7(3):156-60.

3. Monteagudo E, Fernández-Delgado R, Sastre A, Toll T, Llorca A, Molina J, Astigarragaga I, Dasí MA, Cervera A. Protocolo de estudio y tratamiento de la trombocitopenia inmune primaria (PTI-2010) An Pediatr (Barc). 2011;74(6):414.e1-414.e8

NIÑA DE 5 AÑOS CON PÚRPURA Y ARTRALGIAS

CASO CLÍNICO

Niña de 5 años con edema y artralgia en manos y rodillas de 2 días de evolución, que se han acentuado en las últimas 24 horas y que le dificultan la deambulaci3n. Adem3s con dolor abdominal desde ayer, que le provoca rechazo de la ingesta, apenas ingiere l3quidos. Ha presentado 1 v3mito, antes de acudir a urgencia. Cuadro febril hace 2 semanas, en relaci3n a catarro de v3as a3reas superiores.

EXPLORACI3N

BEG, bien perfundida, mucosa oral algo seca, globos oculares hundidos. Palidez cut3nea. Lesiones petequiales en gl3teos y miembros inferiores (Fig. 1)

Edema doloroso con equimosis en zona ventral de mu1eca derecha. Dolor a la movilizaci3n pasiva. Aumento de temperatura con edema en rodilla derecha que no duele a la movilizaci3n. No dolor articular a otros niveles.

ABD: blando y depresible, excavado, sin megalias ni masas. No signos de irritaci3n peritoneal. ORL: sin hallazgos patol3gicos.

Talla 110 cm (P 10-25) TAS (P 90), TAD (P > 99). Peso: 15.5 kg, PAS: 105, PAD: 80,



Figura 1. Petequias y equimosis en miembros inferiores

Antecedentes familiares y personales

No relevantes

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS

Anal3tica: Hemograma: Hb 12.8 gr/dl VCM 81.1 fl. Leucocitos 10480 Neutr3filos 5360 Linfocitos 4070. Plaquetas 323.000. Coagulaci3n normal. Bioqu3mica Renal y hep3tica normal. PCR: 0.4 mg/dl. Ionograma normal. Radiograf3a de articulaciones afectadas sin alteraciones (Fig. 2)

Labstix de orina: leucocitos ++ resto negativo.



Figura 2a y 2b: Radiograf3a de mu1eca y rodilla afectas

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

¿Qué diagnósticos plantearía en esta paciente?

- a) Artritis reactiva
- b) Púrpura trombocitopénica inmune
- c) Schönlein-Henoch

La artritis reactiva podría explicar el cuadro articular, aunque suele estar relacionada más a episodios previos de infecciones intestinales, no se asocia a cuadro petequial. La púrpura trombocitopénica inmune presenta un cuadro petequial generalizado, sin afectación articular y por definición con trombocitopenia. La historia y los hallazgos clínicos y de laboratorio son compatibles con Schönlein Henoch (c) **Respuesta correcta**

EVOLUCIÓN

Se hospitalizó para observación y estudio, Evolución favorable del dolor articular y digestivo, con disminución de la tensión arterial a límites normales y remisión de las petequias. Durante su estancia se evidenció microhematuria (Hb 3+) y proteinuria 2+. Al 4to mes del episodio aún persisten dichos hallazgos.

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia, y se caracteriza por una vasculitis leucocitoclástica sistémica, que afecta principalmente los pequeños vasos de la piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones.

La prevalencia en escolares es del 1.5 por 1000. En el 50% de los niños es precedida por una infección del tracto respiratorio, principalmente estreptococo β -hemolítico del grupo A. (cultivos positivos reportados en 20 a 50% de los pacientes) No hay preponderancia según el sexo y la mediana de edad de inicio es 4 años

FISIOPATOGENIA

Aunque la causa es desconocida, es claro que la IgA tiene un rol central en la patogénesis de PSH. Existen 2 subclases de IgA, IgA₁ e IgA₂.,

pero sólo IgA₁ está involucrada en PSH. Las manifestaciones clínicas de PSP son la consecuencia de una vasculitis diseminada resultante de un depósito de IgA₁ en las paredes de los vasos y el mesangio renal

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La PSH se diagnostica clínicamente, la biopsia de los vasos afectados no es necesaria. El diagnóstico debe ser sospechado en niños con púrpura palpable y un conteo plaquetario normal. Aunque la mayoría de niños tienen la clásica triada de púrpura, dolor abdominal cólico y artritis, hasta 50% de niños pueden presentarse inicialmente con síntomas diferentes de la púrpura, incluyendo dolor abdominal, artritis y tumefacción testicular. Múltiples manifestaciones clínicas de PSH han sido descritas y el espectro clínico difiere en niños pequeños comparados con niños mayores. La enfermedad renal ocurre menos frecuentemente en niños <2 años, mientras el edema subcutáneo es más común en este grupo de edad que en niños >2 años. PSH es un síndrome con un curso variado; es unifásico en la mayoría (80%) de los niños, polifásico en 10% y crónico (continuo) en <5%.

Manifestaciones cutáneas

La púrpura palpable no trombocitopénica es un prerrequisito para el diagnóstico y ocurre en 100% de pacientes pero puede ser el signo inicial en solo 50%. Las áreas predominantemente afectadas son las nalgas y miembros inferiores. El edema de manos, pies, cuero cabelludo y pabellón auricular es un hallazgo temprano y frecuente (20-40%).

Compromiso articular

La artralgia o artritis es el segundo síntoma más frecuente en PSH. La artritis aguda, afectando más frecuentemente las rodillas y tobillos, ocurre en el 60% a 84% de los pacientes. La artritis y artralgia pueden preceder al rash en el 25% de los niños. La artritis es transitoria y autolimitada pero puede ser dolorosa y producir incapacidad para la deambulación.

Compromiso gastrointestinal

Los signos y síntomas gastrointestinales han sido reportados hasta en un 85% e incluyen dolor tipo cólico, náusea, vómito y sangrado gastrointestinal. La mayoría de casos de dolor abdominal son debidos a extravasación intramural y submucosa de fluidos y sangre dentro de la pared intestinal. Intususcepción está reportada en 2% de los niños con PSH.

Compromiso renal

La incidencia de compromiso renal fluctúa entre el 10 al 50%. Los niños >9 años de edad desarrollan glomerulonefritis más frecuentemente que sus pares más jóvenes. El pronóstico para la enfermedad renal es favorable, con una incidencia de 1.1 a 4.5% de compromiso renal persistente y un aproximadamente <1% de progresión a insuficiencia renal terminal.

La expresión clínica de la nefritis va de una hematuria microscópica aislada y transitoria a una glomerulonefritis rápidamente progresiva. En general, pacientes con hematuria microscópica y leve proteinuria tienen un excelente pronóstico, en contraste con nefritis complicada por síndrome nefrótico.

Compromiso genitourinario

La tumefacción escrotal aguda secundaria a inflamación y hemorragia de los vasos escrotales ha sido reportada en 2 a 35% de los niños.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de PSH es clínico. Los estudios de laboratorio usualmente son normales, y las anomalías típicamente

reflejan el compromiso particular del órgano o sangrado. No existe un test diagnóstico, aunque un aumento de los niveles de Ig A es visto en >50% de los niños durante la fase aguda de PSH

TRATAMIENTO

La PSH no precisa ningún tipo de tratamiento en la mayor parte de los casos. Cuando las manifestaciones articulares o abdominales son muy intensas, los corticoides (prednisona 1-2mg/kg/día) mejoran los síntomas.

El tratamiento de la nefritis severa (síndrome nefrótico, disminución de la función renal y >50% de medias lunas en la biopsia renal) no ha sido estudiada rigurosamente. De forma indistinta existen reportes benéficos de tratamiento con corticoides combinados con ciclofosfamida, azatioprina o ciclosporina

DIAGNÓSTICO FINAL

Púrpura de Schönlein-Henoch con afectación renal

Bibliografía

- 1.Fretzayas A, Sionti I, Moustaki M, Papadimitriou A, Nicolaidou P. Henoch-Schönlein Purpura. A Long-term prospective study in Greek children. J Clin Rheumatol 2008;14:324-331
- 2.Mongil Ruiz I. Púrpuras. Púrpura de Schönlein-Henoch. Púrpura trombocitopénica idiopática. Pediatr Integral 2004;VIII(5):420-434.
- 3.Saulsbury FT Clinical update: Henoch-Schönlein purpura The Lancet:2007;369:976-978.

LACTANTE DE 1 MES CON SIBILANCIAS Y CONTACTO TUBERCULOSO

CASO CLÍNICO

Lactante de 1 mes y 25 días que consulta por tos y mucosidad de 5 días de evolución, con adición de febrícula los últimos 3 días (máximo de 37.8°C) Hoy se añade dificultad respiratoria, acompañada de sibilancias, acude a su centro indicándose salbutamol por vía inhalatoria. Por persistir con dificultad respiratoria, madre acude a urgencias.

ANTECEDENTES PERSONALES

Parto: a término mediante cesárea por no progresión de parto y monitor no satisfactorio. Apgar: 9/10. Peso RN: 2980 gr. Resto no relevante

ANTECEDENTES FAMILIARES

Padre ingresado desde hace 15 días por sospecha de tuberculosis pulmonar (clínica respiratoria de tos y febrícula de 6 meses de evolución). Afectación en radiografía de tórax y TAC pulmonar y Mantoux positivo. Ha iniciado tratamiento antituberculoso desde hace 10 días. Mantoux a contactos familiares pendientes de leer. Resto sin interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA AL INGRESO

Peso: 4020 g (p3), Longitud 53 cm (p10), PC 38 cm (p50), Tª: 37.2 °C, FR: 45 rpm, FC: 120 lpm, SatO2: 98 %. Buen estado general, palidez cutánea y leve de mucosas. Adecuada hidratación y nutrición. Taquipnea y tiraje subcostal leve. AP: aceptable ventilación bilateral con sibilantes inspiratorios y espiratorios diseminados. AC: rítmico, soplo sistólico 2/6 mesocardio. Abdomen: blando y depresible, se palpa polo de bazo a 1.5 cm bajo reborde costal e hígado a 1 cm bajo reborde costal, no doloroso. ORL: rinorrea clara abundante. Otoscopia normal. Neurológico: Fontanela anterior normotensa de 2x 2 cm. Buena actividad espontánea y reactividad a estímulos. Tono y fuerza normales. Sigue con

la mirada y esboza sonrisa durante la exploración. No lesiones cutáneas

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: Hb 8.7, Hto 27%, Leucocitos 21400 (38%N, 40%L), plaquetas 419000.
Bioquímica sanguínea: Glucosa 100 mg/dl, iones, urea y creatinina normales. PCR 9 mg/dl
Rx tórax A-P: infiltrado intersticial bilateral.

¿Cuál es el diagnóstico y la actitud más adecuada en este paciente?

- Es una bronquiolitis que puede seguir un tratamiento ambulatorio
- Puede tratarse de una tuberculosis en un lactante y requiere hospitalización
- Es una bronquiolitis complicada con un cuadro bacteriémico

Aunque una bronquiolitis puede presentarse a esta edad con sibilancias y dificultad respiratoria o puede complicarse con un cuadro bacteriémico, el antecedente del padre bacilífero positivo, la edad y los hallazgos de laboratorio obligan a descartar primero una tuberculosis generalizada. **(b) Respuesta correcta.**

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS (EN PLANTA)

Hemograma : Leucocitos 18,500/mm³ (N 45%, L 41%, M 10%), Hb: 8.4 g/dl, Hto: 26 %, VCM 78 fl, HCM 25 pg, ADE 15.7, reticulocitos 3%, Plaquetas: 102000/mm³

Frotis : Anisocitosis con frecuentes equinocitos, algunos dianocitos y eliptocitos. Serie blanca y plaquetaria sin anomalías.

Bioquímica : iones, perfiles renal, hepático y lipídicos normales excepto GGT 466 UI/l, TAG 208 mg/dl. Metabolismo del hierro:

hierro 34 mcg/dl, IST 14%, Ferritina 879 ng/ml, transferrina 193 mg/dl.

Microbiología: Mantoux: 10 mm Hemocultivo y urocultivo: negativos. LCR: células nucleadas 12/mm³; no se observan hematíes; glucosa 57 mg/dL; proteínas 32 mg/dL. RCP para M. Tuberculosis negativos en LCR

Determinación antigénica de VRS, influenza A y B negativos.

RCP de B. Pertussis: negativo.

RCP de Micobacterium Tuberculosis en jugo gástrico negativo (2 muestras)

Estudios de imagen: Ecografías cerebral y abdominal :normales

Rx Tórax PA (10 días después del ingreso): Imagen nodular fina distribuida de forma homogénea por ambos campos pulmonares compatible con una TBC con diseminación miliar (Fig. 1)



Figura 1. Radiografía de tórax (patrón miliar)

EVOLUCIÓN

Hospitalización (2 semanas): A su ingreso se realizan los estudios complementarios anteriormente mencionados y ante la sospecha de tuberculosis miliar se inicia tratamiento con isoniacida con piridoxina (10mg/kg/día), pirazidamida (30/mg/kg/día) y rifampicina (15mg/kg/día). Evoluciona de forma favorable

con defervescencia de la fiebre y mejoría de la clínica respiratoria de forma gradual.

Al confirmarse radiológicamente patrón compatible con tuberculosis miliar se asocia etambutol (15mg/kg/día) y prednisona (1.5 mg/kg/día) al tratamiento. Tras cumplir aislamiento respiratorio, y dado el buen estado clínico y la excelente tolerancia oral se decide alta, continuando tratamiento y seguimiento en régimen ambulatorio

Se confirma que el antibiograma realizado según RCP al padre es sensible a los fármacos antituberculosos usados. La madre actualmente está en tratamiento con isoniacida B6 al presentar infección tuberculosa latente. No existe constancia de ningún otro enfermo de tuberculosis en la familia.

Seguimiento al alta: Buena tolerancia al tratamiento antituberculoso, con evolución favorable

TUBERCULOSIS PEDIÁTRICA

GENERALIDADES

La tuberculosis continúa como un reto de salud pública. Se estima que un tercio de la población mundial está infecta, apareciendo unos 10 millones de casos nuevos cada año, con una prevalencia estimada de 30 millones de casos que ocasionan 5000 muertes al día. Los niños menores de 15 años constituyen aproximadamente el 15% del total de casos de tuberculosis en países en desarrollo. En España existe una tasa de 30 a 35 casos por 100,000 habitantes

VULNERABILIDAD

Siguiendo a la infección primaria, el riesgo de progreso a la enfermedad (vulnerabilidad) está mayormente determinado por la edad y estado inmune del niño, siendo más elevada en los menores de 2-3 años de edad y/o en niños inmunocomprometidos. El riesgo de desarrollar TBC pulmonar siguiendo a la

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

infección primaria es de 30-40% en niños menores de 1 año de edad y de 10-20% en niños de 1-2 años de edad. El riesgo de desarrollar formas diseminadas (TBC miliar o meníngea) es del 10-20% en niños menores de 1 año de edad y de 2.5 % en niños de 1-2 años.

En los niños, la enfermedad ocurre en el 95% de los casos, dentro de los primeros 12 meses de la infección primaria.

TBC EN LACTANTES

La mortalidad, morbilidad y cuadro clínico de la tuberculosis varían según los diferentes grupos de edad .. La **naturaleza inespecífica de los síntomas y signos** en la infancia temprana puede llevar a un retardo en el diagnóstico. Clásicamente, una combinación de tos persistente, no remitente >3 semanas, fiebre >2 semanas y pérdida de peso, son indicadores importantes de la posibilidad de tuberculosis infantil. Sin embargo, estos síntomas tienen una baja sensibilidad en niños menores de 3 años. En muchos estudios, se ha reportado que en los lactantes, la duración de los síntomas antes del diagnóstico, tiene un rango de 7-21 días. Los síntomas son usualmente similares a los de cualquier infección del tracto respiratorio. La linfadenopatía y hepatoesplenomegalia son indicadores de infección generalizada.

La **evaluación de contactos cercanos** para posible TBC pulmonar es esencial en el diagnóstico en los lactantes, dado que el PPD - un marcador usual de infección primaria por tuberculosis- no es útil en los lactantes.

El **diagnóstico de tuberculosis** reposa sobre la confirmación bacteriológica. Infortunadamente, menos del 20% de niños con tuberculosis probada pueden tener una muestra de esputo o jugo gástrica positiva a la coloración de Ziehl-Neelsen (BAAR). Tres cultivos consecutivos de aspirados gástricos pueden tener una positividad del 30 al 70%. La reacción en cadena de la polimerasa (RCP) tiene una especificidad del 99% , pero una sensibilidad del 49% para especímenes con

cultivo de esputo negativo, más representativo de la enfermedad paucibacilar en los niños.

La **evidencia radiológica** de tuberculosis pulmonar usualmente incluye linfadenopatía (hiliar o parenquimal) con necrosis central y consolidaciones en el espacio aéreo. Los nódulos diseminados incluyen lesiones miliares y complicaciones aéreas también detectadas en este grupo de edad. La tomografía computada (TC) aunque es más sensible que la radiografía de tórax en mostrar las lesiones parenquimatosas y la linfadenopatía asociada, debe ser usada solo en los casos en los cuales las lesiones no sean detectadas en la radiografía simple

Las drogas antituberculosas de primera línea son bien toleradas y efectivas para el **tratamiento** de la tuberculosis pulmonar

TUBERCULOSIS MILIAR

La TBC miliar es el resultado de una diseminación hematogena no controlada del *M. tuberculosis* y usualmente ocurre como una complicación temprana de la infección primaria (dentro de los primeros 6 meses). Afecta más frecuentemente a niños pequeños, siendo los lactantes los de mayor susceptibilidad a desarrollar esta enfermedad, debido probablemente a la inmadurez de su sistema inmune. En uno de los escasos reportes, se ha encontrado una incidencia del 0.14%. Los órganos más afectados son los pulmones, bazo, hígado y médula ósea. Las manifestaciones clínicas son proteiformes y van desde el inicio de una enfermedad aguda desarrollada en días, a un cuadro más indolente e inespecífico.

En otra revisión reciente en Indonesia, se encontró una asociación con meningitis en el 50% de los casos. La principal manifestación clínica fue dificultad respiratoria en el 75%, tos febrícula y en menor medida, convulsiones. La hepatoesplenomegalia se detectó en el 41% y sólo el 31% tuvo un PPD positivo. El 75% tuvo un familiar con TBC bacilífera. El cultivo a *M. tuberculosis* fue positivo en el 5%.

Dada la inespecificidad del cuadro clínico, la pobre utilidad del PPD y de los cultivos o pruebas de detección reciente como la reacción en cadena de la polimerasa, el diagnóstico de TBC en lactantes debe basarse en:

- a) La exposición a un contacto tuberculoso adulto
- b) Los hallazgos sugestivos en la radiografía de tórax, de linfadenopatía hilar o parenquimal asociado a condensaciones y el patrón miliar característico en la forma generalizada.
- c) Una alta sospecha clínica.

DIAGNÓSTICO FINAL

TBC Miliar

Bibliografía

1. Arıkan-Ayyıldız Z., Uzuner N., Çakmakçı H. Pulmonary Tuberculosis in Infants Under One Year of Age. *Turk J Pediatr* 2011; 53: 250-254
2. Bayhan GI, Ekşioğlu AS, Kitiş Çelik B, Tamır G. Pulmonary tuberculosis in infant less than one year old: implications for early diagnosis. *Tuberk Toraks*. 2011;59(1):36-42
3. Katatami A, Sabouri S, Ghoroubi . Radiological Findings of Pulmonary Tuberculosis in infants and young children. *Iran J Radiol* 2008;5(4):231-234
- Kim WS, Choi JI, Cheon JE, Kim IO, Yeon KM, Lee HJ. Pulmonary tuberculosis in infants: radiographic and CT findings. *Am J Roentgenol* 2006;187:1024-33
4. Nataprawira H.M. The increasing trend of pulmonary miliary tuberculosis in infancy from the year 200-2004. *MKB Vol.40 No.3,2008:1-6.*
5. Schaaf HS, Gie RP, Beyers N, Smuts N, Donald PR. Tuberculosis in infants less than 3 months of age. *Arch Dis Child* 1993; 69:371-374

NIÑA DE 5 AÑOS CON APNEAS DEL SUEÑO

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 5 años 6 meses con ronquido nocturno desde hace 1 años, al que se han agregado apneas del sueño con una frecuencia de 1-2 episodios por semana.

Antecedentes personales: No relevantes. No amigdalitis ni otitis de repetición.

Antecedentes familiares: No relevantes.

Exploración: Eutrófica, eupneica. Hipertrofia amigdaliana importante con casi oclusión de la vía aérea.

Exámenes complementarios: Radiografía de cavum que evidencia hipertrofia adenoidea importante.

En relación al diagnóstico de apnea obstructiva del sueño señale el enunciado correcto

- La polisomnografía nocturna es indispensable para el diagnóstico
- El tratamiento médico antiinflamatorio es el de elección.
- Está asociado a hipertrofia adenoidea amigdaliana y el tratamiento de elección, es el quirúrgico.

Si bien la polisomnografía nocturna es la prueba de referencia, la escasez de laboratorios fiables, el costo excesivo y lo más importante, la falta de consenso en la interpretación del polisomnograma, son argumentos suficientes para muchos clínicos para considerar que no es necesaria para el diagnóstico (a) Respuesta incorrecta.

b) Aunque existen avances en la comprensión de la enfermedad, que le dan a la inflamación local un papel importante, las terapias con inhibidores de los leucotrienos y/o corticoides nasales deben considerarse solo para los casos leves (b) Respuesta incorrecta.

c) El tratamiento quirúrgico en las apneas obstructivas del sueño, es el de elección con una eficacia del 75 al 80% de los casos (c) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

La paciente fue sometida a una adenoamigdalectomía, sin complicaciones en el post operatorio. El ronquido nocturno y las apneas remitieron por completo.

SINDROME DE APNEA-HIPOAPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO

GENERALIDADES

El síndrome de apnea-hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS) se caracteriza por episodios recurrentes de obstrucción parcial o completa de las vías respiratorias altas durante el sueño, lo que altera la ventilación normal y los patrones del sueño.

El SAHOS aparece en los niños de todas las edades, con una prevalencia en torno al 2%

El factor de riesgo más reconocido es la hipertrofia adenotonsilar. El pico de prevalencia ocurre entre los 2 a 8 años de edad, coincidiendo con el mayor crecimiento de adenoides y amígdalas en relación al diámetro de la vía aérea. La hipertrofia adenoidea aislada puede ser el factor más significativo de SAHOS en menores de 24 meses de edad. Otros factores importantes de riesgo son obesidad, rinitis alérgica, reflujo gastrointestinal y historia familiar positiva de SAHOS. Los síndromes craneofaciales, las enfermedades neuromusculares y el síndrome de Down se han asociado también a SAHOS.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El ronquido es el síntoma más común reportado por los padres. Es muy sensitivo pero poco específico. Otros síntomas nocturnos incluyen respiración dificultosa,

esfuerzo respiratorio paradójico, apneaobjetivada, intranquilidad, sudoración, posturas inusuales durante el sueño (p. ej. dormir sentado o con hiperextensión del cuello) y enuresis. Entre los síntomas diurnos se presentan: la respiración bucal, mal rendimiento escolar, excesiva somnolencia diurna, cefaleas matutinas, cansancio, hiperactividad, agresividad y aislamiento social.

Los niños con SAHOS suelen tener una talla y un peso normales, pero la obesidad es un factor de riesgo cada vez más frecuente. Otros signos físicos son la respiración por la boca, un tono de voz nasal y retrognatia o micrognatia. La hipertrofia amigdalar es un signo frecuente.

DIAGNÓSTICO

Aunque la polisomnografía es actualmente la prueba de referencia, muchos autores mencionan la falta de laboratorios fiables, el costo excesivo y lo más importante, la falta de consenso en la interpretación del polisomnograma. Estos argumentos

son insuficientes para muchos clínicos para considerar que no es necesaria para el diagnóstico. Sin embargo dado el riesgo de compromiso respiratorio en el postoperatorio mayor en niños menores de 3 años, obesos o con anomalías craneofaciales, la polisomnografía se hace indispensable en este grupo de pacientes.

La historia clínica y el examen físico continúan siendo las herramientas diagnósticas más útiles para la mayoría de niños. El SAHOS es muy improbable en la ausencia de ronquido, pero la intensidad de éste no se relaciona con la severidad del SAHOS. Con una historia de ronquidos deben buscarse otros síntomas comunes (apneas observadas por testigos y despertares frecuentes) así como problemas de conducta y aprendizaje. La somnolencia diurna es un hallazgo infrecuente en niños. El tamaño de las adenoides y amígdalas es un dato muy importante, la hipertrofia adenotonsilar es la causa más importante en un niño con una historia positiva de SAHOS

Polisomnografía: Definición de eventos

Apnea obstructiva	Ausencia de flujo respiratorio con persistencia de movimientos respiratorios
Hipoapnea obstructiva	Disminución de flujo respiratorio >50% durante más de 2 ciclos respiratorios o asociado a una desaturación >3% o a un despertar
Apnea central	Ausencia de flujo respiratorio sin movimiento respiratorio de una duración >20 s o asociado a una desaturación >3%
Hipoventilación	PCO ₂ exhalado >50 mmHg durante más del 8% del tiempo de sueño total
Despertar cortical	Aceleración marcada y brusca del electroencefalograma durante más de 3 s

Definición de SAHOS

	Índice de apnea (número/hora)	Nadir de Sat O ₂	PCO ₂ exhal >50 mmHg	Despertares (número/hora)
SAHOS mínimo	1-4	86-91%	>53	>11
SAHOS moderado	5-10	76-85%	>60	>11
SAHOS severo	>10	<75%	>65	>11

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

ROL DE LA INFLAMACIÓN

La inflamación local de las vías aéreas superiores es uno de los factores más importantes en el crecimiento acelerado de tejido linfoideo amigdaliano. Se ha encontrado una concentración elevada de proteína C reactiva y de leucotrienos en el aire espirado de niños con IAH superior a 5.

TRATAMIENTO

Tratamiento quirúrgico

La adenoamigdalectomía es el tratamiento de primera intención del SAHOS. Tiene una eficacia del 75 al 80% de los casos, con una disminución significativa del número de apneas-hipoapneas en el postoperatorio. Una normalización completa de estos parámetros sobreviene solo en el 25% de casos.

Tratamiento médico antiinflamatorio

El papel de la inflamación en el SAHOS ha originado nuevas terapéuticas en el SAHOS. Los antagonistas de los leucotrienos (montelukast) producen una disminución del tamaño de las vegetaciones adenoideas y del IAH. Para otros, los corticoides locales por vía nasal tienen una eficacia similar. Un estudio randomizado asociando un leucotrieno y corticoterapia local (budesonida) ha mostrado una mejoría significativa del IAH, incluso después de la adenoidectomía

Tratamiento por ventilación no invasiva

En caso de fracaso del tratamiento quirúrgico y médico, es necesario recurrir a la ventilación no invasiva por presión positiva continua, que permite una disminución significativa de los microdespertares, el número de apneas o hipoapneas y una mejora del tiempo de sueño total en niños tratados en el hospital o en el domicilio.

DIAGNÓSTICO FINAL

Síndrome de apnea obstructiva del sueño

Bibliografía

- 1.Cohen-Gogo S, Levy D, Métreau J, Mornand P, Parisot P, Fauroux B. Les troubles respiratoires du sommeil chez l'enfant Arch Pediatr. 2009 Feb;16(2):123-31
- 2.Goldbart A, Goldman JL, Veling M, Gozal D. Leukotriene modifier therapy for mild sleep-disordered breathing in children Am J Respir Crit Care Med. 2005 Aug 1;172(3):364-70.
- 3.Loghmanee DA., Sheldon S.H. Pediatric obstructive sleep apnea an update Pediatr Ann 2010 Dec;39(12):784-9
- 4.Tauman R., Gozal D. Obstructive sleep apnea syndrome in children Exper Rev Respir Med 2011;5(3):425-440.

NIÑO DE 6 AÑOS CON DESPERTAR NOCTURNO

CASO CLÍNICO

Niño de 6 años, que desde hace 3 meses, presenta episodios de brusco despertar nocturno, alrededor de la 1 am., asociados a sensación de pánico, llegando a sentarse en la cama. Al despertar en la mañana no tiene recuerdo del episodio. No hay historia de ronquido o apneas.

Exploración física normal.

Antecedentes personales

Estreñimiento en tratamiento dietético

ANTECEDENTES FAMILIARES

Sin relevancia

¿Cuál sería su diagnóstico?

- a) Pesadillas
- b) Terrores nocturnos
- c) Sonambulismo

Las pesadillas son sueños que producen sensación de miedo al sujeto que los padece y que generalmente los despiertan desde el sueño REM, por lo que son más frecuentes en la 2da mitad del sueño nocturno (a) Respuesta incorrecta

Aunque tanto el sonambulismo como los terrores nocturnos son parasomnias del despertar, que suelen ocurrir en el primer tercio del sueño, el sonambulismo se expresa con automatismos simples o complejos, como incorporación y deambulación por la casa (c) Respuesta incorrecta

Los terrores nocturnos coinciden con la historia clínica del paciente: despertar brusco que se produce desde la fase 3-4 del sueño lento acompañado de gritos, síntomas vegetativos y conductuales de miedo intenso, con amnesia del episodio (b) Respuesta correcta.

EVOLUCIÓN

Se indicaron medidas para una mejor higiene del sueño y se reaseguró a la familia de la condición benigna del cuadro. No se administró ningún tratamiento farmacológico y los eventos fueron episódicos.

TRASTORNOS DEL DESPERTAR**GENERALIDADES**

Las parasomnias son fenómenos episódicos que interrumpen el sueño nocturno sin que sus mecanismos de control, ni los de vigilia, estén directamente implicados. Se pueden presentar ante o durante el inicio del sueño, durante el sueño REM (movimientos oculares rápidos), en el sueño lento superficial NREM (no movimientos oculares rápidos) o en el sueño lento profundo NREM. Los trastornos del despertar incluyen tres entidades: el despertar confusional, el sonambulismo y los terrores nocturnos. Típicamente ocurren presentan en el tiempo de transición desde el sueño profundo NREM (estadio N3) a estados más superficiales del sueño NREM, y aparecen ligados al primer tercio del sueño nocturno debido a que el estadio N3 es más abundante en ese tiempo.

PATOGÉNESIS

Una predisposición genética y disturbios adquiridos (como el apnea obstructiva del sueño, el reflujo gastroesofágico) activan un incremento en la desviación de ondas del sueño lenta a estadios superficiales del sueño, precipitando los trastornos del despertar. La pérdida de la inhibición motora, la incapacidad para despertarse totalmente y el sueño inestable, son características comunes a los tres tipos.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

EPIDEMIOLOGÍA

El despertar confusional tiene una prevalencia del 8.9%, con un rango de edad de 15 a 24 años. La prevalencia total para el sonambulismo y los terrores nocturnos, es del 14.5% al 39.8%.

En general, el despertar confusional y los terrores nocturnos incrementan su prevalencia desde la etapa preescolar hasta la escolar, para luego hacerse disminuirla notablemente. El sonambulismo es más prevalente en escolares comparados a niños en edad preescolar. Se estima que hasta un 40% de los niños han tenido un episodio de sonambulismo en su vida. Típicamente con la pubertad la mayoría de trastornos del despertar desaparecen, pero un pequeño grupo de pacientes puede continuar con los desórdenes hasta la edad adulta.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las características comunes a los 3 tipos son:

1. Los niños parecen confusos o desorientados y la mayoría de los eventos ocurren durante el primer tercio de la noche, pudiendo los padres predecir frecuentemente el tiempo de aparición del cuadro.
2. El niño no recuerda el episodio o puede dar solo una vaga descripción al día siguiente.
3. Es muy difícil que los niños se despierten durante el episodio y la estimulación puede resultar en una prolongación del evento.

DESPERTAR CONFUSIONAL

Es más común en niños pequeños. Las características clínicas de los despertares confusionales pueden parecerse a la de los terrores nocturnos, aunque el grado de alteración es menos intenso. El inicio de los síntomas se dentro de las 2-3 horas de inicio del sueño. El niño puede comenzar con movimientos en la cama, pataleo y gemidos para, posteriormente, progresar a una

conducta de confusión y agitación con llanto y grito. No se presentan sudoración, enrojecimiento facial o conducta motora estereotípica. La duración del evento es de 10 a 30 minutos. Un electroencefalograma puede mostrar actividad generalizada de ondas delta o theta de alta amplitud.

SONAMBULISMO

Los episodios ocurren en la primera mitad de la noche y duran de 5 a 15 minutos. El comportamiento durante los mismos puede variar desde algunos automatismos simples y perseverantes, hasta una conducta automática compleja, como incorporarse en la cama con una expresión facial de sorpresa, levantarse y deambular por la habitación o casa de forma automática, errática, sin sentido, cambiando objetos y muebles de sitio; pueden salir de la casa, saltar por una ventana, comer. Durante los episodios, los ojos se mantienen abiertos y la expresión facial es de confusión. Cuando el sonambulismo se presenta en niños más mayores o adolescentes, la conducta durante el episodio es más agresiva y violenta, pudiendo provocar auto o heterolesiones.

TERRORES NOCTURNOS

La edad de ocurrencia está entre los 3 y 10 años de edad. El niño se sienta en la cama y parece aterrorizado, con mirada fija, y manifestaciones vegetativas, como taquicardia, taquipnea, midriasis y sudoración profusa. El niño puede saltar de la cama y correr frenéticamente de un lado a otro, como si tratara de escapar de algo. El episodio suele durar sólo unos pocos minutos. Normalmente finaliza de forma abrupta

El diagnóstico diferencial se da con las pesadillas, caracterizada por ser ensoñaciones aterradoras y angustiosas durante el sueño REM que, generalmente, despiertan al niño. Predominan en la última parte de la noche, cuando este tipo de sueño es más abundante. Al ser despertado el niño está orientado y es capaz de narrar los detalles de la pesadilla.

EVALUACIÓN

Es indispensable la descripción detallada de los episodios tanto como realizar un examen neurológico y del desarrollo. Los antecedentes familiares son importantes porque su positividad se relaciona con los trastornos del despertar.

La polisomnografía típicamente no es necesaria para el diagnóstico. Sin embargo es útil si existe la sospecha de trastorno de movimiento de las extremidades, apnea obstructiva del sueño, convulsiones nocturnas o trastornos conductuales del sueño REM.

TRATAMIENTO

Las medidas generales incluyen evitar la privación del sueño, cualquier estimulación durante el evento y hacer que el ambiente sea seguro.

Los trastornos del despertar que ocurren infrecuentemente (1-2 veces por mes) no requieren tratamiento y los padres deben estar informados de la naturaleza benigna y autolimitada de los procesos con una resolución espontánea en un período de 1-2 años.

Cuando las parasomnias del despertar se asocian con alteraciones conductuales diurnas,

el sueño de los otros familiares está interrumpido y cuando la seguridad del paciente o sus familiares sea un problema, la polisomnografía nocturna y el tratamiento farmacológico deben considerarse. Si no se encuentra ningún factor desencadenante, se puede emplear una dosis baja de clonazepam de 0.125 a 0.5 mg al acostarse.

Para aquellos padres que no deseen usar un fármaco, puede ser útil el empleo de los despertares programados. Esta técnica consiste básicamente en producir un microdespertar del sueño profundo 10 a 15 minutos antes de la hora habitual del episodio.

DIAGNÓSTICO FINAL

Parasomnias: terror nocturno.

.Bibliografía

- 1.Hopkins B., Glaze D. Disorders of arousal in children .
Pediatr Ann. 2008 Jul;37(7):481-7
- 2.Jurado Luque M.,Lluch Roselló M. Parasomnias y trastornos del movimiento Pediatr Integral 2010; XIV(9): 711-719
- 3.Kotagal S. Parasomnias of childhood Curr Opin Pediatr 2008;20:659-665.
- 4.Petit D, Touchette E, Tremblay RE, Boivin M, Montplaisir J. Dyssomnias and parasomnias in early childhood. Pediatrics 2007 May;119(5):e1016-25.

NIÑA DE 1 AÑO CON TRAUMATISMO CRANEAL INAPARENTE

CASO CLÍNICO

Niña de 1 año traída con eritema e inflamación a nivel parietal derecho. de 4 días de evolución, coincidiendo con una caída desde la altura del sofá al suelo. No existió pérdida de conocimiento e inicialmente los padres no le dieron importancia. Por aumento de volumen en la zona deciden acudir a urgencias del hospital

Antecedentes personales: Gestación controlada, parto a término por cesárea urgente por sospecha de pérdida de bienestar fetal, Apgar 9/10 Peso al nacer: 2500 gr.

Antecedentes médicos

Bronquiolitis en periodo neonatal que precisó ingreso y desde entonces múltiples episodios de sibilancias, algunas con necesidad de ingreso. En seguimiento por neumología con montelukast y budesonida

Antecedentes Familiares

No relevantes.

Exploración física

T 36C FC 140 FR 40 TA95/63 Sat O₂ Buen estado general. Nutrición e hidratación adecuadas. Cráneo: fontanela normotensa. Tumefacción blanda parietal derecha. De 4-5 cm de diámetro. Auscultación pulmonar y cardíaca normal. Neurológico: consciente y conectado, no signos de focalidad neurológica. Pupilas isocóricas, normoreactivas. ROT presentes y simétricos. Otorrinolaringológico: normal

Ex auxiliares: Rx de cráneo: fractura parietal derecha (Fig. 1)



Figura 1. Fractura parietal derecha

¿Cuál sería su actitud con este hallazgo?

- Al tratarse de una fractura lineal en una niña asintomática, no requiere más estudios de imágenes y se le daría de alta.
- Tiene un alto riesgo de lesión intracraneal y requiere una TAC urgente
- Hospitalización en UCI para monitoreo de presión intracraneal

Aunque la gran mayoría de fracturas lineales no requieren tratamiento, en niños menores de 1 año suelen asociarse a hematomas subdurales. La TAC podrá descartar la presencia de lesiones intracraneales asociadas y la consiguiente necesidad de monitoreo en cuidados intensivos **(b) Respuesta correcta**

TAC craneal: Fractura parietal derecha lineal, no desplazada. Hematoma epidural de 5mmx2cm. Hematoma subgaleal de 1 cm de grosor sobre el parietal derecho. No lesiones parenquimatosas. Hb 14 .Recuento plaquetario y estudio de coagulación normales.(Fig. 2)

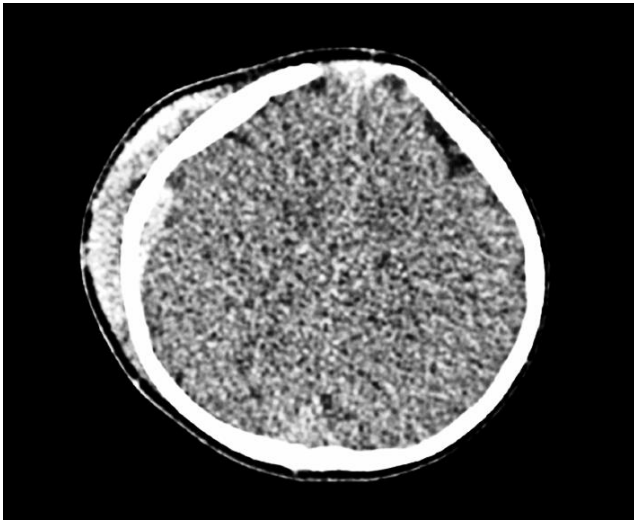


Figura 2 Hematomas subgaleal y epidural

EVOLUCIÓN

Evaluada por neurocirujano que decide ingreso en sala de observación de urgencias, para vigilancia neurológica y respiratoria. No precisa tratamiento específico, dado el tiempo transcurrido desde el traumatismo y las características de las lesiones.

Permanece en observación, y asintomática durante 24 horas., siendo dada de alta a las 24 horas. La TAC craneal de control, 2 meses después fue completamente normal

TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

El traumatismo craneoencefálico (TCE) es el traumatismo más frecuente en la edad pediátrica, ya sea de forma aislada o como parte de un politraumatismo. Representa el 6% de los accidentes infantiles y aunque generalmente es leve, es la primera causa de mortalidad entre los niños de 1 a 14 años. El TCE incluye hematomas y laceraciones del

cuero cabelludo, fractura craneal hemorragia intracraneal, contusión cerebral.

ETIOLOGÍA

La edad influye en la etiología del traumatismo. Durante los primeros 2 años de vida son frecuentes los secundarios a caídas de la cama o al iniciarse la deambulación. Los maltratos son una causa que debe tenerse en cuenta en el niño pequeño. Los accidentes de tráfico a cualquier edad, los de bicicleta y deportivos en niños mayores y adolescentes son causa común de traumatismo craneal.

HEMATOMAS DEL CUERO CABELLUDO

En el **hematoma subgaleal (HSG)** el sangrado ocurre encima del periostio y debajo de la galea, en la capa laxa del tejido conectivo y a diferencia del cefalohematoma, no está restringido por las líneas de sutura. Los reportes de HSG fuera del período neonatal están asociados con TCE involucrando fuerzas radiales o tangenciales aplicadas al cuero cabelludo, que provocan la ruptura de las venas emisarias que atraviesan el espacio subgaleal. Tienden a localizarse en las zonas parietal y frontal, siendo más frecuentes en los menores de 10 años. Normalmente la actitud suele ser expectante ya que el pronóstico es favorable y el hematoma suele resolverse, sin complicaciones, de forma espontánea en 3-4 semanas.

FRACTURAS CRANEALES

Cualquier fractura craneal puede tener asociada una lesión intracraneal. Se estima que el 75% de todas las fracturas craneales son lineales. En la mayoría de casos de fracturas lineales aisladas, el tratamiento requerido es control del dolor y observación ambulatoria., pero para niños menores de 1 año, la evaluación y seguimientos neuroquirúrgicos son recomendados..

Las fracturas deprimidas ocurren con fuerzas de alto impacto y requieren evaluación neuroquirúrgica y posible reparación quirúrgica con elevación del fragmento óseo.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

LESIONES INTRACRANEALES

Los **hematomas epidurales** son hemorragias rápidas causadas por desgarros de las arterias o venas meníngeas y frecuentemente son convexas, con acumulo de sangre entre el cráneo y la dura madre. Frecuentemente están asociadas a fracturas del hueso temporal. Los pacientes suelen tener un período de lucidez por varias horas después de la injuria inicial, seguidos por un rápido deterioro en el estado mental.

Los **hematomas subdurales** son más comunes en niños con TCE y frecuentemente se asocian con fracturas craneales. Son debidos a desgarros de las venas parasagitales del puente y son clásicamente cóncavas.

Los pacientes que tienen TCE por un objeto romo frecuentemente tienen **contusión cerebral** que ocurre primariamente en el tejido cortical, usualmente bajo el sitio de impacto. La contusión cerebral puede ser pequeña, causando síntomas relativamente menores o ser grande y acompañada de edema cerebral e incremento de la presión intracraneal.

VALORACIÓN INICIAL TCE

Clasificar al paciente como de bajo o alto riesgo, según la regla de Chalice y la escala de Glasgow.

Según la escala de Glasgow, los TCE pueden ser clasificados en:

- 1) Leve. Puntuación ≥ 13
- 2) Moderado. Puntuación 9-13
- 3) Grave. Puntuación ≤ 8

Criterios para la realización de una TAC Craneal

Historia Clínica

- a) Pérdida de conocimiento de más de cinco minutos de duración
- b) Presencia de amnesia de más de cinco minutos de duración
- c) Somnolencia excesiva

- d) Más de dos vómitos tras el traumatismo
- e) Sospecha de traumatismo no accidental
- f) Convulsiones en paciente sin historia de epilepsia

Examen del paciente

- a) Glasgow ≤ 14 en mayores de un año
- b) Glasgow ≤ 15 en menores de un año
- c) Sospecha de lesión penetrante, depresión craneal o fontanela a tensión.
- d) Signos de fractura de base del cráneo.
- e) Signos neurológicos focales
- f) Confusión, hinchazón o laceración de más de 5 cm en menores de un año de edad

Mecanismo

- a) Accidente de tránsito como peatón, ciclista u ocupante cuando el vehículo va a más de 40 km/hora
- b) Caída desde más de tres metros de altura
- c) Traumatismo por objeto o proyectil a gran velocidad

DIAGNÓSTICO FINAL

Traumatismo craneoencefálico con fractura parietal linear, y hematomas subgaleal y epidural

Bibliografía

1. Atabaki S. Pediatric head injury Pediatrics in Review 2007;28(6):215-224.
2. Cambra FJ, Palomeque A. Traumatismo craneoencefálico An Pediatr Contin 2005;3(6):327-34.
3. Vu T, Guerrero MF, Hamburger EK, Klein BL. Subgaleal hematoma from hair braiding Pediatric Emerg Care 2004;20(12):821-8

NIÑA DE 12 AÑOS CON COXALGIA AGUDA

CASO CLÍNICO

Niña de 12 años de edad, de hábito asténico que acude a urgencias por presentar dolor leve y sensación de “subluxación” en la cadera derecha de un día de evolución, no asociado a fiebre, traumatismo, ni esfuerzo físico excesivo

Los antecedentes de cirugía previa, enfermedades neurológicas, enfermedad inflamatoria crónica articular o diátesis hemorrágica, actividad deportiva de alta competición, fueron negativos. El único antecedente fue el de practicar ballet.

En la evaluación clínica, los signos vitales fueron normales. Existía una muy leve claudicación a la marcha. En la posición supina e incluso en la de pie con los movimientos de flexión y extensión de la cadera se observó el deslizamiento tendinoso sobre el trocánter mayor con un chasquido palpable en la misma zona, que impresionaba como una subluxación. Con esta maniobra la paciente focalizaba mejor el dolor en la región lateral. La palpación de las apófisis pelviana y del fémur proximal no desencadenó dolor .



Figura 1 . Radiografía de pelvis AP

Se solicitó una radiografía frontal de pelvis, que fue normal (Fig1).

Con todos los datos obtenidos, ¿cuál es el diagnóstico más probable en esta adolescente deportista ?

- Avulsión de las apófisis pelviana y del fémur proximal
- Subluxación de cadera
- Cadera en resorte

Tanto la avulsión de las apófisis pelviana y del fémur proximal pueden presentarse en una adolescente deportista, pero el comienzo es muy agudo, la palpación desencadena el dolor y en la gran mayoría de casos, los hallazgos radiológicos son visibles. La subluxación de cadera está asociada a un traumatismo de gran impacto y aunque a la inspección pareció presentarse, la evaluación radiográfica la descarta por completo (a y b) Respuestas incorrectas

Los hallazgos clínicos y radiológicos coinciden con la cadera en resorte de tipo externa, producida por el roce de la cintilla ileotibial sobre el trocánter mayor, dando la impresión de una “subluxación”. (c) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

Se indicaron reposo, AINES condicional al dolor, se informó a la madre y a la paciente de la condición benigna del cuadro. La evolución fue favorable

DOLOR DE CADERA EN UNA ADOLESCENTE

GENERALIDADES

De las causas de consulta por síntomas osteoarticulares en los niños, 6% corresponden a dolor de cadera La coxalgia es un síntoma difícil de evaluar por la multiplicidad de

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

diagnósticos diferenciales que varían según la edad y porque, a diferencia de otras articulaciones, la mayoría de las enfermedades que afectan la cadera tienen el potencial de ser graves. En los adolescentes las causas a considerar son la epifisiolisis de la cabeza femoral, las avulsiones en la pelvis y apófisis femoral proximal, y como en el resto de edades, procesos infecciosos y neoplásicos.

EPIFISIOLISIS DE LA CABEZA FEMORAL

El desplazamiento epifisiario femoral, debe sospecharse en el grupo de niños entre los 9 y 15 años de edad. Aparece con mayor frecuencia en varones adolescentes con sobrepeso y retardo en la edad ósea y se puede presentar en forma aguda o crónica; es más común en la cadera izquierda y puede ser bilateral en el 25% de los casos. El paciente presenta dolor referido a la cara anterior del muslo, la rodilla o la cadera, cojera y disminución de la rotación interna de la articulación coxofemoral. Las radiografías anteroposterior de la pelvis y en proyección de rana hacen el diagnóstico. Puede cursar con dos complicaciones: la necrosis avascular y condrolisis.

AVULSIONES EN LA PELVIS Y APÓFISIS FEMORAL

Son lesiones comunes durante la infancia y la adolescencia. Los centros de osificación apofisaria de la pelvis y del fémur proximal son varios. Los músculos que se unen a estas apófisis a través de sus tendones incluyen: en cresta ilíaca la musculatura de la pared abdominal; en espina ilíaca anterosuperior, el sartorio y tensor de la fascia lata; en la espina ilíaca anteroinferior el recto femoral; en el isquion los isquiotibiales y aductores; en el trocánter menor el iliopsoas y en el trocánter mayor los rotadores externos de la cadera.

Las avulsiones de las apófisis pelvianas y del fémur proximal son más comunes en velocistas, jugadores de fútbol, bailarinas de ballet y saltadores. Debe sospecharse en

adolescentes con dolor en la cadera y región dorsal baja. La sintomatología se describe típicamente como un dolor de comienzo brusco durante una actividad forzada. El desplazamiento de la apófisis es generalmente visible radiológicamente.

En los arrancamientos crónicos puede existir formación de un callo óseo exuberante que puede confundirse con una lesión maligna. En estos casos la TAC o RM pueden ser útiles para el diagnóstico diferencial

ARTRITIS SÉPTICA Y OSTEOMIELITIS

Los recién nacidos, lactantes y preescolares tienen mayor susceptibilidad a la artritis séptica y osteomielitis, pero éstas se puede presentar a cualquier edad. El compromiso del estado general y el hallazgo de fiebre, irritabilidad, dolor al movilizar la extremidad y disminución del rango de los movimientos articulares, especialmente el de la rotación interna de la cadera, permiten sospechar el diagnóstico. Las pruebas de laboratorio habitualmente muestran leucocitosis y aumento de los reactantes de fase aguda. La ecografía es una herramienta útil para confirmar la presencia de derrame articular, aunque su ausencia no descarta el diagnóstico.

NEOPLASIAS

Las neoplasias son otra causa importante de coxalgia secundaria. Las neoplasias malignas que pueden presentarse son el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing. El osteoma osteoide es un tumor benigno que causa un dolor de patrón nocturno. Es factible que la leucemia empiece con artralgia de cadera, en cuyo caso el dolor puede ser bilateral y es consecuencia de la distensión de las cavidades medulares por la proliferación masiva de tejido hematopoyético. En la radiografía pueden verse zonas radiolúcidas transversales angostas en las metáfisis, aunque el diagnóstico definitivo se hace por medio del estudio de la médula ósea.

PROCESOS INFLAMATORIOS

La cadera es una articulación frecuentemente afectada en las artropatías crónicas de la

infancia como la artritis reumatoidea idiopática y las espondiloartropatías. Es inusual, sin embargo, que la coxalgia sea la primera manifestación de la enfermedad, y cuando así ocurre, se presenta asociada a compromiso de otras articulaciones lo que permite orientar el diagnóstico.

CADERA EN RESORTE

La cadera en resorte involucra 2 entidades distintas, la externa causada por la cintilla iliotibial -que se origina del glúteo mayor y del tendón de la fascia lata- y la interna producida por el tendón del psoas ilíaco.

La cadera en resorte de la cintilla iliotibial, fue inicialmente descrita por Binnie en 1913. Puede constituir un hallazgo incidental en ausencia de cualquier factor precipitante y ser asintomático.

El paciente tiene la sensación que la cadera esta dislocándose, lo que se ha descrito como una “pseudoluxación”. La apariencia visual puede sugerir que la cadera esta subluxándose, pero las radiografías obtenidas muestran invariablemente que permanece reducida.

ETIOLOGÍA

Aunque puede ocurrir después de un trauma, la mayoría de casos sintomáticos son asociados a actividades repetitivas especialmente deportivas (corredores) y en bailarinas de ballet.

La sensación de sobresalto o chasquido se debe al deslizamiento de la cintilla iliotibial que resalta o suena al pasar sobre el trocánter mayor del fémur, a medida que la cadera comienza a flexionarse (Fig. 2). Esto se atribuye al engrosamiento de la parte posterior de la cintilla iliotibial o de su borde anterior, en relación con el glúteo mayor.

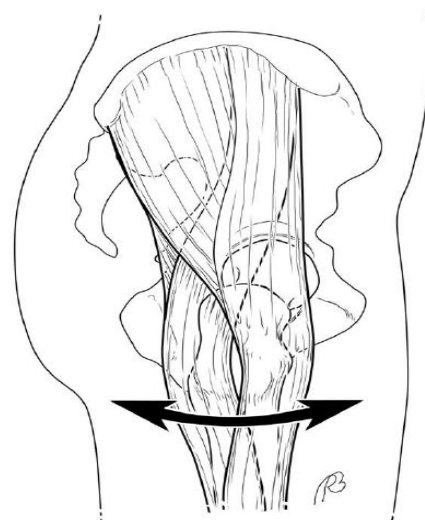


Figura 2. Deslizamiento de la cintilla ileotibial

EVALUACIÓN

El paciente relata un chasquido o sensación tipo subluxación. Los síntomas son localizados lateralmente. Típicamente pueden ilustrarse en la posición de pie. Ya que es un proceso dinámico, es demostrado mejor por el paciente que por el examen pasivo. Es detectado con el paciente acostado sobre el lado afectado, al realizar movilizaciones pasivas flexionando y extendiendo la cadera. El chasquido puede ser palpado sobre el trocánter mayor.

ESTUDIOS DE IMAGEN

Los exámenes radiográficos son útiles para descartar otros desórdenes radiográficamente evidentes. Estudios más exhaustivos no son necesarios para establecer el diagnóstico debido a que los hallazgos clínicos son evidentes. La ultrasonografía puede ayudar a confirmar el diagnóstico pero es raramente necesaria.

TRATAMIENTO

Una vez que el diagnóstico es establecido, se informa al paciente de la naturaleza de este proceso y se trata de identificar los factores provocadores para evitar las actividades relacionadas.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Los antiinflamatorios pueden ser útiles al igual que un programa de estiramiento de la banda iliotibial. Para los casos recalcitrantes las inyecciones de corticoides en la bursa trocánterica pueden provocar un alivio temporal de los síntomas. En casos extremos la cirugía para relajar la banda iliotibial puede ser necesaria, abierta o a través de una bursoscopia trocánterica.

DIAGNÓSTICO FINAL

Cadera en resorte

Bibliografía

IFrick S. Evaluation of the child who has hip pain. Orthop Clin N Am 2006;37:133-140.

2Loghmanee DA., Sheldon S.H. Pediatric obstructive sleep apnea an update Pediatr Ann 2010 Dec;39(12):784-9

3.Pose G- Lesiones deportivas osteocartilaginosas en el niño y adolescente . Revista chilena de Radiología 2005;11(2):91-100.

4.Thomas JW Snapping Hip . Oper Tech Sports Med 2005;13:46-54.

Heyworth BE, Voos JE, Metzl JD.Hip injuries in the adolescent athlete Pediatr Ann. 2007 Nov;36(11):713-8.

NIÑA DE 2 AÑOS CON COJERA POSTRAUMÁTICA

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años que sufre caída sobre rodilla derecha con dolor e impotencia funcional.

No hay historia previa de fiebre o malestar general.

Antecedentes personales

Perinatales sin importancia, con asistencia adecuada a revisiones de niño sano e inmunizaciones completas. Desarrollo psicomotor de acuerdo a edad.

Antecedentes patológicos de importancia, ninguno hasta la fecha.

Antecedentes familiares: es la primera hija de padres profesionales y responsables, sin enfermedades de importancia.

En urgencias es evaluada con una radiografía de la rodilla afecta ,en incidencias frontal y lateral ,reportadas como normales.(Fig. 1a y 1b) Se le coloca un vendaje compresivo y es derivada a su domicilio con ibuprofeno condicional..



Figura 1a y 1b. Radiografía de rodilla lateral y frontal

Persiste con dolor y cojera luego de 8 días, por lo que padres acuden nuevamente a urgencias. En la nueva radiografía solicitada se observa formación de callo óseo en 1/3 proximal y medial de la diáfisis tibial (Fig 2)



Figura 2a y 2b Esclerosis y reacción periosteal(8 días después)

¿Cuál es su diagnóstico ahora?

- Fractura de tibia secundaria a maltrato infantil
- Fractura de toddler
- Tumor óseo con fractura secundaria

Los tumores óseos forman parte del diagnóstico diferencial de cojera en todo niño, pero la imagen radiográfica observada es característica de un callo óseo aislado sin evidencia de masa tumoral secundaria. Un niño que sufre de maltrato infantil suele

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

presentar visitas frecuentes a urgencias, con fracturas múltiples en diferente estado de evolución. En el caso de la tibia el patrón más observado es el transversal.(a y c) Respuestas incorrectas

La fractura de Toddler es el diagnóstico compatible con la presentación de la niña (b) Respuesta correcta

EVOLUCION

Se indicó inmovilización de la extremidad mediante un yeso muslopedio, durante tres semanas, con evolución favorable.

FRACTURA DE TODDLER

La fractura tipo *toddler* se ve en niños pequeños, generalmente entre 9 meses y 3 años de edad (de ahí su denominación *toddler*) y corresponde a una fractura incompleta, no desplazada, secundaria a traumatismo muchas veces inadvertido. Es una fractura por estrés producida por fuerzas de torsión cuando el niño gira y cae.

En la mayor parte de los casos ocurre en el tercio distal de la tibia y en la radiografía simple aparece como una fractura de rasgo oblicuo o espiroideo muy fino, por lo que también ha sido descrita como fractura “en línea de pelo” por ser tan fina como un cabello. Por esto frecuentemente es casi invisible en las radiografías convencionales o puede ser solo demostrable en una de las proyecciones oblicuas adicionales. Otras veces, no es visible en ninguna proyección y el diagnóstico se confirma posteriormente, 10 a 14 días más tarde, al aparecer formación de callo óseo, manifestado por esclerosis y reacción perióstica a nivel de la fractura.

En la **radiografía**, puede ser confundida con un surco vascular normal del hueso, pero a diferencia de éste, es de trayecto oblicuo o espiroideo.

El **diagnóstico** debe sospecharse cuando un niño pequeño presenta irritabilidad, llanto frecuente y no quiere caminar, o si camina, lo hace cojeando. El examen físico generalmente es negativo, aunque la torsión de la pierna puede desencadenar dolor. Cuando se identifica en etapa de curación, el depósito periostal de hueso nuevo puede erróneamente sugerir la presencia de un tumor óseo, porque el rasgo de fractura no es evidente. En estos casos el diagnóstico diferencial debe incluir osteomielitis, histiocitosis, leucemia aguda u otra lesión neoplásica. El traumatismo no accidental (maltrato infantil) debe también incluirse en el diagnóstico diferencial.

Este tipo de fractura también puede ocurrir, aunque con bastante menor frecuencia, en otros huesos como peroné, calcáneo, cuboides.

El **tratamiento** consiste en inmovilización con yeso de la extremidad inferior, por un plazo cercano a tres semanas, para evitar desplazamiento de la fractura.

DIAGNÓSTICO FINAL

Fractura de Toddler

Bibliografía

- 1.García D; Dinamarca V. Caso clínico-radiológico para diagnóstico. *Rev chil. pediatr.* [online]. 2000, vol.71, n.1 pp. 50-51
- 2.Halsey MF, Finzel KC, Carrion WV, Haralabatos SS, Gruber MA, Meinhard BP Toddler's fracture: presumptive diagnosis and treatment. *J Pediatr Orthop.* 2001 Mar-Apr;21(2):152-6.
- 3.John SD, Moorthy CS, Swischuk LE. Expanding the concept of the Toddler's Fracture. *RadioGraphics* 1997; 17:367-376.
- 4.Lonergan GJ, Baker AM, Morey MK, Boos SC Child Abuse: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2003; 23:811-845
- 5.Setter KJ, Palomino KE. Kevin J. Pediatric tibia fractures: current concepts. *Curr Opin Pediatr.* 2006 Feb;18(1):30-5
- 6.Shravat BP, Harrop SN Toddler's fracture. *J Accid Emerg Med* 1996;13:59-61

NIÑO DE 10 AÑOS CON TALALGIA BILATERAL

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 10 años con talalgia bilateral recurrente de 3 meses de evolución que se exagera con actividades deportivas. Es jugador de fútbol en un equipo de menores de su localidad

Antecedentes personales y familiares

No relevantes

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente en buen estado general, eutrófico. En locomotor: movilidad articular normal, no signos de inflamación o edema a nivel articular. En pies dolor leve a la palpación, en zona de inserción del tendón de Aquiles, en ambos calcáneos. Resto de la exploración normal.

Por edad y actividad ¿qué diagnósticos plantearía?

- Ruptura del tendón de Aquiles
- Fractura del calcáneo
- Apofisititis del calcáneo

Tanto la ruptura del tendón de Aquiles y la fractura del calcáneo, son lesiones agudas que se pueden encontrar en un niño deportista, pero son unilaterales y con un antecedente traumático inmediato bien definido (a) y (b) Respuestas incorrectas

La historia clínica y los hallazgos de la historia son concordantes con la apofisititis del calcáneo (c) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

Se solicitó una radiografía de tobillo bilateral, que resultó normal.(Fig 1) Se indicó ibuprofeno condicional, reposo físico relativo, con disminución de la actividad física que involucre saltos y carreras y especialmente se explico a la madre la historia natural de la enfermedad con remisión del cuadro, con el cierre epifisiario.



Figura 1 Radiografías de tobillos (lateral)

TALALGIA EN UN NIÑO DEPORTISTA

La actividad física regular está recomendada para mantener y obtener un buen estado de salud. La participación en actividades deportivas, conlleva sin embargo un riesgo de padecer lesiones. El pie y el área del tobillo están entre las partes más lesionadas del cuerpo en un adolescente y pueden contar hasta en 30% de las visitas a clínicas de medicina deportiva. Los deportes que incluyen saltos y carreras están frecuentemente asociados a talalgias en jóvenes atletas

CAUSAS POTENCIALES Y DIAGNÓSTICOS

Los diagnósticos posibles se pueden clasificar en dos:

.Lesiones Agudas:

Tienen un rápido comienzo y usualmente un evento traumático bien definido. Incluyen contusiones, ruptura parcial del tendón de Aquiles, fractura del calcáneo entre otras.

Lesiones por sobreuso:

Han sido definidas como lesiones crónicas relacionadas a un constante y repetitivo estrés sin un adecuado tiempo de recuperación. El tipo de lesión puede tomar estructuras

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

diferentes, incluyendo el hueso, tendón de Aquiles o bolsa sinovial. Durante el tiempo que la fisis del calcáneo no se haya fusionado, la apofisitis es un blanco frecuente para las lesiones por sobreuso. Esto difiere de los adultos, en los cuales el tendón de Aquiles es un sitio común de lesiones.

ENFERMEDAD DE SEVER

ETIOLOGÍA

La enfermedad de Sever o apofisitis del calcáneo es la causa más frecuente de talalgia.

Se cree que la etiología es debida a la inflamación secundaria a microtraumas repetitivos que traccionan el tendón de Aquiles sobre el calcáneo

Es más común antes o durante el estirón puberal, que ocurre usualmente entre los 10-12 años en los varones y 8-10 años en las niñas. Durante este período el crecimiento de los huesos largos frecuentemente excede al crecimiento de los músculos y tendones, lo que lleva a una disminución de la flexibilidad. Durante el siguiente estadio de la pubertad, los niños empiezan a ganar en fuerza muscular. Ambos factores resultan en un estrés grandes sobre la apófisis con actividades de soporte de peso. Los deportes de alto impacto que involucren saltos y carreras, calzado inapropiado y obesidad son factores extrínsecos asociados. La enfermedad de Sever es autolimitada y remite después de la fusión de la apófisis, que toma lugar alrededor de los 15 años de edad.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico suele ser clínico con los pacientes mostrando sensibilidad a la palpación a nivel de la inserción del tendón de Aquiles en el borde posterior del calcáneo. Hasta en un 60% el dolor es bilateral

La radiografía debe solo ser usada cuando el dolor es inusual o persiste a pesar de un tratamiento adecuado La fragmentación del

centro secundario de osificación, puede ser sugestiva pero no diagnóstica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Tendinopatía del Aquiles:

El síntoma capital es dolor localizado en el tendón, que puede ser provocado por la dorsiflexión y flexión plantar, especialmente con carga. El ultrasonido o resonancia magnética mostrarán un engrosamiento del tendón y del tejido circundante.

Bursitis retrocalcánea:

Los síntomas comunes son el dolor sobre la bursa. El ultrasonido y la resonancia mostrarán un aumento de líquido en la bursa.

Fascitis plantar:

El dolor es localizado en la zona en que la fascia se fija al calcáneo. En casos simples el dolor se presenta al inicio del ejercicio y en la mañana. La radiografía puede mostrar un espolón calcáneo, que no es diagnóstico porque ocurre en gente asintomática.

TRATAMIENTO

Se han recomendado ejercicios de estiramiento, fortalecimiento muscular, limitación de la actividad física y participación deportiva y antiinflamatorios orales. Sin embargo, ninguna de estas medidas han sido evaluadas en estudios prospectivos.

PRONÓSTICO

La mayoría de los niños puede retornar a las actividades deportivas en un lapso de 2 meses. Sin embargo, se ha documentado una tasa de recurrencia de 28%. Interesantemente, 48% de pacientes con un diagnóstico de enfermedad de Sever también desarrollaron la enfermedad de Osgood-Schlatter. Los episodios recurrentes suelen cesar a los 15 años de edad, coincidiendo con la fusión de la apófisis.

DIAGNÓSTICO FINAL

Enfermedad de Sever

Bibliografía

1. Del Castillo Codes M., Delgado Martínez A. Síndromes dolorosos del pie en el niño Rev Pediatr Aten Primaria. 2001;3:67-84
2. Elengard T., Karlsson J., Silbernagel K. Aspectos of treatment for posterior heel pain in young athletes OAJSM 2010;1:223-232
3. Hoşgören B, Köktener A, Dilmen G. Ultrasonography of the calcaneus in Sever's disease Indian Pediatr. 2005 Aug;42(8):801-3.
4. Rachel JN, Williams JB, Sawyer JR, Warner WC, Kelly DM. Is radiographic evaluation necessary in children with a clinical diagnosis of calcaneal apophysitis (Sever disease)? J Pediatr Orthop 2011 Jul-Aug;31(5):548-50

NIÑO DE 6 AÑOS CON TUMORACIÓN INTRAÓSEA

CASO CLÍNICO

Niño de 6 años y 9 meses que acude a urgencias, por traumatismo en tobillo izquierdo secundaria a caída, de un día de evolución. Refiere dolor y cojera.

Antecedentes personales y familiares

No relevantes

Exploración clínica: presenta dolor a la palpación en cara externa de tobillo izquierdo (ligamento peroneoastragalino) acompañado de inflamación e impotencia funcional para el apoyo. Resto del examen sin anomalías

Pruebas complementarias realizadas: En radiografía de tobillo se aprecia línea de fractura en apófisis estiloides peronea e imagen quística en 1/3 distal de la tibia (Fig.1) Se colocó una férula de yeso posterior en tobillo, con control por traumatología a los 7 días.



FIGURA 1. Imagen quística en tibia distal

En relación a la imagen quística Ud. plantearía los siguientes diagnósticos:

- a) Sarcoma osteogénico
- b) Osteocondroma
- c) Fibroma no osificante

El sarcoma osteogénico en la radiología convencional muestra destrucción medular y cortical, así como una reacción perióstica agresiva, con presencia de una masa de tejidos blandos y hueso dentro de la lesión destructiva o en la periferia. El osteocondroma, una lesión benigna exofítica, da el aspecto de tallos o proyecciones de base ancha originados en la superficie del hueso. (a y b) Respuestas incorrectas.

El fibroma no osificante suele presentarse como un hallazgo casual con una lesión radiolúcida uni o multilobulada con bordes escleróticos finos (c) Respuesta correcta.

EVOLUCIÓN

La tomografía de tibia izquierda, realizada 2 semanas es informada como: lesión lítica metafisaria externa, en 1/3 inferior, con bordes esclerosos y leve adelgazamiento cortical, compatible con fibroma no osificante (Fig 2 a y b) . Actualmente con seguimiento anual sin cambio alguno en la tumoración.



Figura 2a Fibroma no osificante (TAC)



Figura 2b Fibroma no osificante (TAC)

FIBROMA NO OSIFICANTE

GENERALIDADES

Los fibromas no osificantes o defectos fibrosos corticales son lesiones benignas que ocurren más frecuentemente en el fémur distal, extremos proximal y distal de la tibia y el peroné. Histológicamente, las lesiones son idénticas -proliferación de bandas de células de tejido conjuntivo en el hueso- pero se clasifican separadamente en base a la extensión del compromiso óseo. Los defectos fibrosos corticales son lesiones <2 cm intracorticales, mientras que los fibromas no osificantes son lesiones >2cm, de crecimiento activo y que comprometen la cavidad medular. Para fines prácticos el término de fibroma no osificante (FNO) comprende ambos tipos.

INCIDENCIA

En su mayoría se presentan entre los 8 y los 20 años de edad; en el 75% de los casos en la segunda década de la vida. La mayoría de estudios muestran una preponderancia masculina, en una proporción de 2:1.

Los FNO se han encontrado asociados a muchas enfermedades, aunque generalmente ocurren en individuos sanos. La

neurofibromatosis, la enfermedad de Osgood-Schlatter, las osteocondrosis rotuliana y la enfermedad de Legg-Calve-Perthes son las principales entidades relacionadas.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La forma más común de presentación de presentación del FNO es su descubrimiento accidental en casos de trauma. La historia clásica y usual es la un niño que tiene una injuria traumática asociada al deporte o juego, en la rodilla o tobillo y al tomar una radiografía la lesión es identificada en una extremidad previamente asintomática.

IMAGEN

Los hallazgos radiográficos son usualmente característicos. Las lesiones típicamente son excéntricas en el hueso con márgenes bien marcados y esclerosis ósea alrededor de la lesión. El FNO que muestran los típicos hallazgos radiográficos no requiere confirmación por biopsia. Aunque el FNO puede ocurrir en múltiples huesos, debido a su naturaleza benigna y la ausencia de necesidad de cirugía u otras intervenciones, la utilidad de un estudio de huesos largos es cuestionable.

TRATAMIENTO

La necesidad de seguimiento de rutina para un FNO asintomático es controversial. A menor edad del niño al momento del diagnóstico, más probabilidad que la lesión pueda crecer en relación al hueso adyacente y colocar al hueso en riesgo de fractura en cualquier punto. Debido a que los niños jóvenes con FNO pueden tener un mayor riesgo de progresión, el seguimiento radiográfico puede estar indicado semestral o anualmente hasta que la lesión se estabilice en tamaño en proporción al hueso comprometido. En los adolescentes, por la alta probabilidad de resolución de la lesión con la madurez esquelética y el tiempo disminuido para el crecimiento, las lesiones descubiertas pueden no requerir seguimiento.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

El FNO puede llegar a fractura. Algunos autores señalan que lesiones >50% del ancho del hueso tienen un riesgo significativo. Sin embargo, pequeñas lesiones en áreas de gran estrés tales como la metáfisis distal femoral pueden también llevar a fracturas de estrés o aún fracturas desplazadas, en niños participantes en deportes de contacto de alto impacto.

El FNO ocasional que es derivado a cirugía puede ser tratado con curetaje e injerto óseo. La tasa de recurrencia local es considerablemente menor que para otros

tumores benignos, por lo que las exposiciones quirúrgicas pueden ser minimizadas.

DIAGNÓSTICO FINAL

Fibroma no osificante

Bibliografía

1. Biermann JS. Common benign lesions of bone in children and adolescents. J Pediatr Orthop. 2002 Mar-Apr;22(2):268-73.
2. Muñoz Villa A. Tumores óseos. Pediatr Integral XIII(7);693:700.

NIÑA DE 7 AÑOS CON TUMORACIÓN POPLÍTEA

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años de edad que acude por hallazgo casual de tumoración en región poplítea. Madre refiere que la niña se encuentra asintomática, con una actividad física normal y que fue un hallazgo casual al examinar un “granito” cerca de la zona.

ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES

No relevantes

EXAMEN CLINICO

Se palpa formación quística, de aproximadamente 3 cm de diámetro, en región poplítea interna de rodilla izquierda (Fig 1). La consistencia es firme, no es dolorosa a la palpación y no interfiere con la movilidad articular en la rodilla afectada

Resto del examen normal.



Figura 1 Tumoración poplítea

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a) Lipoma
- b) Quiste de Baker
- c) Absceso

Los lipomas son tumores benignos, raros en los niños. Se localizan en la espalda, los hombros y el cuello, y con menor frecuencia en brazos, glúteos y muslos. Son masas suaves al tacto e indoloras. El absceso tiende a ser sintomático con dolor y el examen es característico, de una masa fluctuante y con signos marcados de flogosis (a y b) Respuestas incorrectas

El quiste de Baker, aunque es más frecuente en adultos, suele observarse en niños con la historia referida por la madre de un hallazgo casual (c) Respuesta correcta

EXÁMENES AUXILIARES

En ecografía de partes blandas, se evidencia quiste poplíteo de aproximadamente 3 cm de diámetro mayor de contenido anecoico.(Fig 2) Resto sin alteraciones significativas

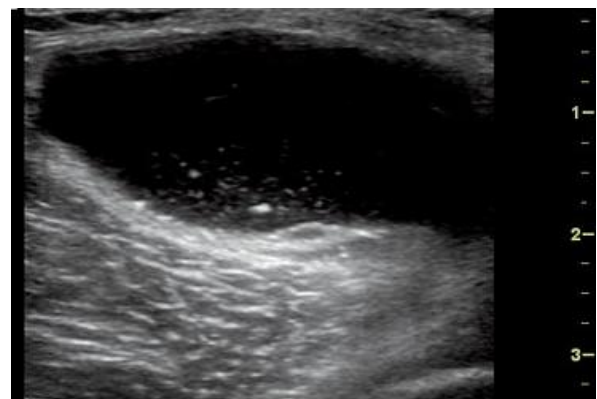


Figura 2 Quiste de Baker (ecografía)

EVOLUCIÓN

Se explicó a la madre la naturaleza benigna del cuadro y el curso usual de remisión espontánea.

QUISTE DE BAKER

El quiste de Baker (QB) o quiste poplíteo es una acumulación de líquido sinovial en la bolsa

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

serosa común de los músculos gemelo interno y semimembranoso.

EPIDEMIOLOGÍA

Los quistes de Baker suelen ser un hallazgo común en estudios de imagen en adultos con una prevalencia reportada que va del 10 al 40% y son considerados un epifenómeno de una artropatía subyacente. En contraste la población pediátrica, raramente exhibe los quistes de Baker. Se reportan prevalencias que van del 2.4% en una población asintomática hasta 6.3% en niños con estudios de resonancia por dolor de rodilla. Los quistes de Baker son frecuentes en la artritis reumatoidea idiopática, con una incidencia de hasta un 61%, asociados a derrame .

Los pacientes con artritis y QB son significativamente mayores que los pacientes con quistes de Baker primarios (11.3 ± 4.5 versus 7.1 ± 4 años)

CLÍNICA

El quiste de Baker suele ser un hallazgo casual al bañar o cambiar de ropa al niño, encontrándose en la zona posteromedial del espacio poplíteo. Es indoloro, unilateral y no limita la movilidad articular.

ESTUDIOS DE IMAGEN

La ecografía es el examen de elección por ser fácil de usar, rápida, y relativamente barata. La imagen típica es la de una lesión quística en la fosa medial poplítea Puede determinar si la

masa poplítea es sólida o quística con septos. El doppler puede confirmar la ausencia de flujo vascular dentro de la masa para excluir un aneurisma de la arteria poplítea o una trombosis venosa profunda con efecto de masa. La resonancia se indica si hay asociación con dolor, crecimiento muy rápido o localización en otras zonas para descartar patologías como el absceso, lipoma y tumores malignos

TRATAMIENTO

Para los quistes de Baker no asociados a enfermedad reumática, no está indicado ningún tratamiento, ya que la historia natural es la remisión espontánea.

DIAGNÓSTICO FINAL

Quiste de Baker

Bibliografía

- 1.De Greef I., Molenaers G.,Fabry G. Popliteal cysts in children: a retrospective study of 62 cases. Acta Orthopaedica Belgica 1998;64(2):180-183.
- 2.Navarro O., Laffan E., Ngan B-Y. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation. Radiographics2009 RadioGraphics;29:887-906.
- 3.Neubauer H., Morbach H., Schwarz T., Wirth C. Popliteal cyst in paediatric patients: clinical characteristics and imaging features on ultrasound and MRI. Arthritis .Volume 2011 (2011), Article ID 751593, 7 pages.

NIÑA DE 10 AÑOS CON BULTOMA EN PIERNA IZQUIERDA

CASO CLÍNICO

Niña de 10 años que acude al centro de salud, por bultoma en pierna izquierda, de varios meses de evolución, no asociado a síntomas ni a aumento del tamaño. No ha presentado traumatismos previos en dicha zona.

ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES

No relevantes.

Exploración clínica: Presenta un buen estado general y se encuentra asintomática. Se palpa prominencia de aproximadamente 2 cm de diámetro, de consistencia ósea y a 3-4 cm por encima del maléolo interno izquierdo. No se objetiva inflamación local, hematoma ni dolor a la palpación. Tampoco existen alteraciones neurovasculares distales ni impotencia funcional.

Pruebas complementarias: En la radiografía simple de rodilla izquierda, se observa lesión ósea cortical exofítica en unión metafisodifisaria distal medial del fémur.



Figura 1 Lesión ósea osteofítica

¿Qué diagnóstico sospecharía?

- a) Sarcoma osteogénico.
- b) Osteocondroma.
- c) Fibroma no osificante.

El sarcoma osteogénico (a) en la radiología convencional muestra destrucción medular y cortical, así como una reacción perióstica agresiva, con presencia de una masa de tejidos blandos y hueso dentro de la lesión destructiva o en la periferia. El fibroma no osificante (c) suele presentarse como un hallazgo causal con una lesión radiolúcida uni o multilobulada con bordes escleróticos finos. El osteocondroma, una lesión benigna exofítica, da el aspecto de tallos o proyecciones de base ancha originados en la superficie del hueso (b) **Respuesta correcta.**

EVOLUCIÓN

La radiografía fue informada como osteocondroma del fémur distal izquierdo. Una ecografía realizada también fue compatible.

Se indicó observación y seguimiento por la unidad de ortopedia infantil.

OSTEOCONDROMA

GENERALIDADES

El osteocondroma es el tumor óseo primario más frecuente, pertenece a la serie cartilaginosa y se conoce también como exostosis osteocartilaginosa. En casi todos los casos es solitario, aunque también puede ser múltiple, es de localización metafisaria y por lo general su crecimiento se detiene cuando se cierra la fisis.

La característica radiológica patognomónica de este tumor es la continuidad cortical y medular de las lesiones con el hueso del que surgen.

INCIDENCIA

Suponen entre el 20-50% de los tumores benignos y entre el 10-20% de todos los tumores primarios del hueso, aunque su verdadera frecuencia esté subestimada porque la mayoría son asintomáticos.

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Es un tumor propio de individuos muy jóvenes; de hecho el 70% de las lesiones osteocondrales se encuentran en las dos primeras décadas de la vida.

La vasta mayoría son únicos (85%). Aproximadamente 15% de los osteocondromas son múltiples en el contexto de una osteocondromatosis hereditaria, de herencia autosómica dominante.

FISIOPATOLOGÍA Y EPIDEMIOLOGÍA

Se considera a los osteocondromas lesiones del desarrollo más que verdaderas neoplasias resultantes de la separación de un fragmento del cartilago de crecimiento epifisario, que se va herniando a través del hueso normal que rodea el platillo de crecimiento. El desarrollo posterior de este fragmento cartilaginoso y su osificación endocondral dará lugar a la exostosis recubierta de cartilago, que se proyecta hacia la superficie ósea. El tumor continuará agrandándose durante el crecimiento del esqueleto, pero se quedará latente en la madurez.

En el caso de los osteocondromas múltiples se ha descrito su asociación con mutaciones de los genes EXT 1 y EXT 2, que intervienen en la biosíntesis de proteoglicanos heparan sulfato, involucrados en el crecimiento epifisario, y con la radiación, que podría producir desdiferenciación del tejido cartilaginoso del crecimiento, entre otros.

FORMAS CLINICAS

Las más frecuentes son el osteocondroma solitario y la osteocondromatosis múltiple.

OSTEOCONDROMA SOLITARIO

Se estima que ocurre en el 1-2% de la población y la gran mayoría son asintomáticos. Las lesiones sintomáticas tienden a ocurrir en individuos jóvenes, con aproximadamente 75% de tales casos, presentándose antes de los 20 años de edad.

Los sitios más comunes de aparición son los huesos largos del miembro inferior (50%) mayormente en el extremo distal del fémur (30%) y proximal de la tibia y en el miembro

superior, el humero, con un 10 a 20% de todos los casos. Entre los lugares más raros de aparición descritos figuran: los huesos de las manos y pies (10%), la escápula (4%), la pelvis (5%), la columna vertebral, las costillas e incluso lugares más infrecuentes como la articulación temporomandibular o tejidos blandos como la grasa de Hoffa alrededor de la rodilla.

La mayoría son lesiones asintomáticas y descubiertas incidentalmente, y si se presentan con síntomas, el más común de ellos es el desarrollo de un bultoma de lento crecimiento.

Imagen

Las características radiológicas son bastante típicas, visualizándose una lesión exofítica con continuidad cortical y medular con el hueso adyacente del que surge. Respecto a su base de implantación, ésta puede ser ancha o estrecha, lo que representa los dos tipos de osteocondroma solitario, el sésil y el pedunculado, siendo la radiografía muchas veces suficiente para el diagnóstico.

La localización más frecuente en huesos largos suelen ser las metáfisis y los lugares de inserción tendinosa. Sin embargo, en huesos planos el diagnóstico puede ser más difícil. La capa de cartilago hialino puede ser visualizada en la radiografía como áreas de calcificaciones en punto y coma, pero en casos con ausencia de mineralización pueden ser necesarios otros métodos de imagen.

La ecografía permite la visualización de la capa cartilaginosa, que se visualiza como un área hipocóica sobre la corteza del hueso estudiado, pero demuestra más utilidad para el estudio de complicaciones como aneurismas, trombosis o bursitis.

Respecto a la tomografía axial computarizada (TAC), ésta permite una excelente visualización de la continuidad corticomédular de la lesión, y puede ser todavía más útil en áreas de anatomía compleja, como los huesos de la columna, del hombro o la pelvis.

Por último, la resonancia magnética (RM) permite una mejor visualización que la radiografía, de la continuidad corticomedular, de lesiones en áreas complejas y una medición fiable del grosor de la capa cartilaginosa, criterio importante para la diferenciación con el condrosarcoma.

EXOSTOSIS HEREDITARIA MÚLTIPLE

Es un síndrome caracterizado por el desarrollo de múltiples osteocondromas con un patrón genético autosómico dominante. Algunos autores consideran diagnóstica la presencia radiológica de al menos dos osteocondromas en regiones yuxtaepifisarias de huesos largos.

La clínica y las complicaciones son las mismas que en las lesiones únicas, aunque los pacientes con esta afección pueden presentar una variedad de deformidades ortopédicas, siendo la más frecuente entre éstas el acortamiento del antebrazo. La presencia de complicaciones es mayor en este síndrome, ya que existe mayor número de lesiones. Se cree que la base genética de este síndrome está relacionada a mutaciones de los genes EXT 1 y 2.

Complicaciones del osteocondroma

Deformidad ósea: Se considera la forma de presentación más común y suele ser más frecuente en pacientes con la forma múltiple. Suele afectar mayormente a las rodillas, caderas y el tobillo, en orden de frecuencia.

Fractura: Más frecuente en las lesiones pedunculadas a nivel de su base.

Síndromes vasculares: Se puede producir desplazamiento de vasos, estenosis, oclusión vascular y formación de pseudoaneurismas, siendo estos últimos más frecuentes a nivel de la rodilla, involucrando generalmente a la arteria poplítea o presentarse como una trombosis arterial.

Afectación nerviosa: Los osteocondromas centrales y/o periféricos pueden producir síndromes de compresión nerviosa, pudiendo generar sintomatología de atrapamiento,

siendo la del nervio peroneo causada por una lesión tibial, la más frecuente.

Formación de bursa: En general, se desarrolla en sitios donde existe fricción entre estructuras, es decir, entre la exostosis y una estructura adyacente. Suele ocurrir alrededor de la escápula, en la cadera y el hombro.

Malignización: Se debe sospechar cuando el tumor continúa creciendo tras el período de crecimiento óseo normal o cuando produce dolor. El riesgo de transformación sarcomatosa en la exostosis solitaria es aproximadamente del 1%, pero en la exostosis múltiple hereditaria el riesgo fluctúa entre 5-35%.

Además, las lesiones que tienen una base ancha (tumores sésiles) presentan más probabilidad de sufrir una transformación maligna por poseer una superficie mayor. Por otro lado, los osteocondromas ubicados en huesos axiales (pelvis, costillas, columna, etc.) debieran ser extirpados por su frecuente transformación en condrosarcoma.

El promedio de edad de pacientes con transformación maligna es de 35 años.

Los sitios más comunes para transformación maligna son la pelvis y el fémur distal y proximal para las lesiones solitarias. En pacientes con osteocondromatosis múltiple, la pelvis, escápula y las vértebras torácicas, son los sitios más comunes. Tanto la TAC y la RM ayudan a determinar la extensión de la invasión ósea y de tejidos blandos.

El pronóstico de condroma secundario a osteocondroma es generalmente excelente, si la resección completa del tumor es posible.

TRATAMIENTO

El tratamiento debe ser individualizado.

El osteocondroma debe ser manejado de manera conservadora, si es pequeño y asintomático. Raramente, puede remitir espontáneamente.

La excisión quirúrgica es una forma exitosa de tratamiento para las formas sintomáticas y tiene una baja morbilidad. Idealmente la intervención debe ser postergada hasta la

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

madurez ósea, pero en pacientes sintomáticos, puede ser necesaria una excisión parcial, conservando la epífisis de la cortical y completando con curetaje.

La resección quirúrgica también se indica en el crecimiento continuado del osteocondroma después de la madurez del esqueleto (sospecha de malignización).

Es rara la recidiva en los osteocondromas pediculados, pero no así en la de los sésiles (por tener una superficie mayor), aunque es poco frecuente (< 5%); por eso el tratamiento es más agresivo en estos últimos. El principal riesgo de la intervención es romper la cortical y la posterior transformación de la lesión en fractura.

Se puede hacer resección quirúrgica de los osteocondromas de forma profiláctica si se encuentran en la vecindad de un vaso, si impiden el movimiento articular normal, en los casos de fracturas o si existe sospecha fundada de transformación maligna

DIAGNÓSTICO FINAL

Osteocondroma solitario

BIBLIOGRAFÍA

1. Andreas F. Mavrogenis, MD; panayiotis J. Papagelopoulos, Skeletal Osteochondromas Revisited Orthopedics 2008;31(10):1018-1028

2. Fabrizio Remotti, MD; Frieda Feldman, MD Nonneoplastic Lesions That Simulate Primary Tumors of Bone Arch Pathol Lab Med. 2012;136:772-788

3. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. (Eds.). World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone IARC PRESS: Lyon 2002. Pages 237-242, 247-251

4. Geirnaerd MJ, Hogendoorn PC, Bloem JL *et al.* Cartilaginous Tumors: Fast Contrast-Enhanced MR Imaging Radiology 2000; 214: 539-546

5. Giudici MA, Moser RP Jr, Kransdorf MJ. Cartilaginous Bone Tumors Review. Radiol Clin North Am. 1993; 31: 237-59.

6. H. Douis & A. Saifuddin. The imaging of cartilaginous bone tumours I: Benign lesions Skeletal Radiol (2012) 41:1195-1212

7. Juan Pretell-Mazzinia and Jie Zhang Current. Benign bone lesions in children: general characteristics and management options Orthopaedic 2013; 24 (6):590-597

8. Letson D, Falcone R, Muro-Cacho CA. Pathologic and Radiologic Features of Primary Bone Tumors. Cancer Control. 1999; 6: 283-293

9. Ó.F. Martínez Ballesteros e I.X. Vargas Carvajal. Osteocondroma: una causa de dolor de rodilla Semergen. 2008;34(4):205-8

10. PO'Donnell The British Institute of Radiology. Evaluation of focal bone lesions: basic principles and clinical scenarios Imaging 15, 2003; 298-323

11. Unni K, Krishnan Dahlin's Bone Tumors. General aspects and data on 11,087 cases. Fifth edition. Lippincott-Raven: Philadelphia.1996; 25- 45, 71-108.

LACTANTE DE 1 MES CON TUMORACIÓN PERIANAL NO DOLOROSA

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 1 mes de edad, asintomático con tumoración eritematosa, indolora en región anal, evidenciada al cambiar el pañal.

ANTECEDENTES

Parto a término. Cesárea por sufrimiento fetal. Peso al nacer 3820 gr. Apgar 9-10. Lactancia materna exclusiva. No otros antecedentes de interés.

EXPLORACIÓN

Peso 5.1 kg. T 36.0°C Lactante con buen estado general, eutrófico, hidratado. Se observa tumoración semisólida, no fluctuante de aproximadamente 1.7 cm de diámetro con signos inflamatorios, indoloro a la palpación, sin fistulas aparentes, localizado entre las 2 y 5 horas en el margen anal (Fig1). Resto de la exploración normal.



Figura 1 Absceso perianal

Las recomendaciones a seguir serían:

- a) Drenaje inmediato del absceso por el riesgo elevado de fistulización.

- b) Iniciar un tratamiento antibiótico por vía oral y observar la evolución.
- c) Por el carácter asintomático del cuadro no dar ningún tratamiento y esperar la remisión espontánea.

Aunque la presentación usual en un lactante de un absceso perianal, es la de una masa indolora, no existe una remisión espontánea sin tratamiento adecuado. Se ha observado en lactantes, que el riesgo de fistulización de los abscesos perianales es pequeño y por el contrario puede incrementarse con el drenaje quirúrgico. (a y c) Respuestas incorrectas.

Ante un absceso perianal en un lactante se debe iniciar un tratamiento antibiótico que cubra las potenciales bacterias implicadas (*S. Aureus*, *S. pyogenes* y Enterobacterias) y esperar la evolución. (b) Respuesta correcta.

EVOLUCIÓN

Se inició un tratamiento con amoxicilina-clavulámico a dosis de 50m/kg/día de amoxicilina. La evolución fue favorable con completa curación del absceso, sin desarrollo de fistulas u otras complicaciones.

ABSCESO PERIANAL

Es una condición relativamente común en niños. Ocurre frecuentemente en lactantes varones menores de 1 año, aunque puede ocurrir en cualquier sexo y edad. La aproximación diagnóstica varía con la edad y en la mayoría de instancias, difiere de la empleada en adultos.

Un absceso perianal es una infección caracterizada por una colección de pus, que se forma bajo la piel dentro del tejido blando justo alrededor del ano. La gran mayoría de abscesos perianales en niños sanos se

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

desarrollan espontáneamente y son autolimitados; sin embargo, en niños mayores, pueden estar asociados a enfermedad inflamatoria intestinal (EII) u otras condiciones en las cuales el sistema inmune está comprometido.

INCIDENCIA

En lactantes, en los cuales es más prevalente dentro de los pacientes pediátricos, la incidencia es estimada entre 0.5% y un 4.3%, a predominio de varones. En niños mayores, los abscesos no tienen diferencia entre los sexos.

ETIOLOGÍA

La etiología del absceso perineal y la fístula perianal no está clara. La teoría prevalente implica a pequeñas glándulas en la pared del canal anal, llamadas criptas de Morgagni. Se postula que una pequeña infección, o criptitis, formada en una de estas criptas progresa y se erosiona a través de la pared del canal anal y del tejido blando alrededor, creando un acumulo de pus.

PRESENTACIÓN

El absceso perineal se presenta frecuentemente dentro de los primeros meses de vida. Aparece como un área enrojecida y tumefacta localizada alrededor del ano; que se nota durante un cambio de pañal y puede ser dolorosa al tacto. Los lactantes afectados pueden aparecer irritables pero están comúnmente asintomáticos.

Los lactantes con abscesos perianales no tienen condiciones médicas subyacentes que predispongan al absceso.

Los niños mayores con abscesos perianales pueden caer en dos categorías. La primera es de niños completamente sanos, sin factores de riesgo o historia de síntomas sugestiva de enfermedad inflamatoria intestinal. La segunda categoría incluye a aquellos con EII. En muchos casos, la primera manifestación de EII o enfermedad de Crohn en un niño es un absceso perianal o fístula.

TRATAMIENTO

En lactantes mayores de 1 año que presentan con un pequeño absceso perianal, es razonable tratar de obtener una resolución total con un régimen antibiótico y no drenar. Tal conducta puede disminuir la probabilidad de formación de fístula. Si la presentación es de un absceso grande y prominente, debe ser drenado con inicio de antibióticos por vía oral.

DIAGNÓSTICO FINAL

Absceso perianal

Bibliografía

1.Christison-Lagay ER, Hall JF, Wales PW, Bailey K, Terluk A, Goldstein AM, Ein SH, Masiakos PT.Non operative management of perianal abscess in infants is associated with decreased risk for fistula formation Pediatrics. 2007 Sep;120(3):e548-52.

2.Serour F,Somekh E,Gorenstein A. Perianal Abscess and Fistula-In-Ano in Infants: A Different Entity? Dis Colon Rectum 2005; 48: 359-364.

LACTANTE DE 4 MESES CON TUMORACIÓN PERIORBITARIA

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 4 meses con tumoración a nivel de la sutura cigomática frontal de 7 días de evolución. Inicialmente la madre pensó en una picadura, pero la persistencia del cuadro la hace acudir a la consulta.

En la anamnesis no existen enfermedades personales o familiares de interés.

En el examen clínico se palpa una lesión nodular de 1 cm blanda, no móvil en dicha zona.



Figura 1 Tumoración periorbitaria

El diagnóstico más adecuado, sería:

- a) Quiste dermoide
- b) Hematoma
- c) Lipoma

La ausencia de traumatismo y de equimosis, alejan la posibilidad de hematoma. Aunque el lipoma puede presentarse en cualquier ubicación, la localización y características de la tumoración son compatibles con quiste dermoide

(a) Respuesta correcta

EVOLUCIÓN

En controles por oftalmología para cirugía programada a futuro.

QUISTE DERMOIDE

Los quistes dermoides son algunos de los tumores más frecuentes en la infancia.

De origen congénito, están formados por inclusiones epidérmicas debidas al cierre defectuoso de las hendiduras faciales embrionarias. Pueden hallarse en cualquier localización subcutánea, pero más del 80% son localizadas en la región cefálica.

La presentación más frecuente es en el cuadrante superotemporal de la órbita, adyacente a la sutura frontocigomática., siendo la localización medial, la segunda en frecuencia. Son masas ovales, indoloras y lisas, de crecimiento lento. Según la localización y tamaño, variará la edad de presentación, así como la clínica, entre proptosis, diplopía, restricción de los movimientos oculares, o tumoración.

EPIDEMIOLOGÍA

Los dermoides son las lesiones quísticas más comunes que ocurren en la región orbitaria y periorbitaria, además de ser las lesiones más comunes en la edad pediátrica. Corresponden a 37.4% de las lesiones orbitarias en niños entre 0 a 10 años de edad .

Estas lesiones pueden volverse clínicamente aparentes durante la niñez o la edad adulta temprana siendo una patología latente desde el nacimiento. Sin embargo, en adultos es una patología rara con una frecuencia de 2.19% de todas las lesiones orbitarias.

CLÍNICA

Aunque el quiste dermoide proviene de restos congénitos de tejido epitelial y subepitelial, puede no ser evidente al

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

nacimiento. Se hace aparente por lo general durante la primera década de la vida.

En la mayoría de los casos, la lesión se localiza superotemporalmente en el párpado, cerca de la sutura cigomático-frontal. El paciente se presenta con una masa subcutánea de crecimiento progresivo, no dolorosa cerca del extremo lateral de la ceja. Es firme a la palpación, localizado profundamente a la epidermis y usualmente es fija al hueso subyacente.

La localización intraorbitaria es rara, representando 5-10% de todos los quistes dermoides orbitarios.

El diagnóstico diferencial de los quistes y senos dermoides de la línea media facial debe efectuarse con otras lesiones y tumores benignos de la infancia, tales como meningocele, mucocele del seno frontal, neurofibroma, lipoma, quiste sebáceo, quiste de inclusión, hemangioma, etc. También debe plantearse la posibilidad de un hematoma o inflamación postraumática, inflamaciones secundarias a la obstrucción del sistema nasolacrimal o infecciones locales.

CLASIFICACIÓN

Existen dos tipos de quistes dermoides. El primero, **exofítico** es una masa fácilmente palpable, anterior al septum de la órbita. El segundo, **endofítico** es una masa no palpable o palpable parcialmente que crece posterior al septum. La segunda se encuentra en niños mayores o adultos, siempre requiere de estudio de imágenes y de una cirugía más compleja.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

Aunque el diagnóstico es clínico, generalmente son necesarias las técnicas de imagen (TAC o RMN) para valorar la localización y extensión.

En la tomografía es una tumoración quística unilocular, encapsulada, de bordes bien definidos, rodeada por un aro óseo denso

En la resonancia aparece como una masa ovoide o redondeada de bordes bien definidos y de tamaño variable.

TRATAMIENTO

Si el quiste dermoide es pequeño y asintomático, puede no requerir tratamiento inmediato. En una revisión reciente de 30 niños operados de quiste dermoide orbitario, el promedio de edad de la cirugía fue de 19 meses, con una resección completa y sin recurrencia alguna.

DIAGNÓSTICO FINAL

Quiste dermoide

Bibliografía

1. Atik B., Tan O., Kaya Z. Minimal invasive escisión of intraorbital dermoid cyst Eur J Gen Med 2007;4(2):87-90.
2. Cavazza S., Laffi Gian Luca . Orbital dermoid cyst of childhood: clinical pathologic findings, classification and management Int Ophthalmol (2011) 31:93-97
3. Correa Pérez M.E., Sánchez-Tocino H., Blanco Mateos G. Quiste dermoide en la infancia bajo el diagnóstico de ptosis Arch Soc Esp Oftalmol 2010;85(6):215-217.
4. Shields J.A, Shields C.L Orbital cysts of childhood :classification, clinical features and management. Surv ophtalmol 2004;49(3):281-99.

INDICE DE MATERIAS

A

- Absceso perianal 156
- Adopción 3
- Alergia a las proteínas de la leche de vaca 32
- Alteración en el metabolismo de los hidratos de carbono 85
- Anomalías del uraco 21
- Artritis idiopática juvenil 109
- Astrocitoma del cerebelo 11

C

- Cadera en resorte 165
- Celiaquía 59
- Cistinuria 17
- Colelitiasis 64
- Cuerpo extraño digestivo 24

D

- Dandy-Walker 131
- Defectos en la adhesividad de leucocitos 21
- Disfonías 51
- Dolor abdominal recurrente 56
- Dolor de cadera 163

E

- Ectopia renal 136
- Error médico 135
- Estenosis hipertrófica del píloro 74

F

- Fibroma no osificante 173
- Fractura craneal 161
- Fractura de Toddler 168

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

G

Gastroenteritis por *Salmonella Typhimurium* 126

Giardiasis 1

Ginecomastia 88

H

Hematoma

 epidural 161

 subgaleal 160

Herpes zoster 30

Hidrocefalia externa idiopática 129

Himenolepis nana 57

Hipertensión intracraneal idiopática 142

I

Infección urinaria por *Staphylococcus saprophyticus* 138

K

Kawasaki 105

M

Meningitis aséptica 13

Monedas en el esófago 26

N

Neurofibromatosis 46

Neutropenia 95

No adherencia al tratamiento 91

O

Obesidad 85

Osgood Schlatter 112

Osteomielitis 118

Osteocondroma 177

P

- Pancreatitis 53
- Poliposis juvenil 124
- Psoriasis 40
- Púrpura de Schönlein-Henoch 147

Q

- Queratosis pilaris 28
- Quiste dermoide 183
- Quiste de Baker 175

R

- Raquitismo 79
- Resistencia a la insulina 75
- Retraso en la caída del cordón 20
- Riñón único 134

S

- Sangrado intestinal bajo 123
- Sever, apofisitis del calcáneo 169
- Sinding Larsen-Johansson 114
- Síndrome de apnea-hipoapnea obstructiva del sueño 154

T

- Taquicardia paroxística supraventricular 70
- Talalgia 169
- Tiña capitis 35
- Tos ferina 6
- Traumatismo craneoencefálico 161
- Trastornos del despertar 157
- Trombocitopenia inmune primaria 145
- Tuberculosis
 - cutánea 43
 - miliar 131
- Tumores cerebrales 10

CASOS CLÍNICOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

V

Vitíligo 38

Vómitos en lactantes 68