

# VOX paediatrica

ÓRGANO DE EXPRESIÓN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA  
Y  
PUBLICACIÓN OFICIAL DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL CEUTA Y MELILLA

<http://www.spaoyex.es/>

Volumen XXII N°1 Junio 2015  
Publicación semestral

## EDITORIAL:

El pediatra y la salud mental del niño  
*Martínez Suárez V.*

## ORIGINALES:

Neurofibromatosis tipo 1. Nuestra casuística.  
*López Marmol A. B., López Laso E., Collantes Herrera A., Camino León R., Mateos Gonzalez E., Peña Rosa M.J., Fernández Ramos J.*

## REVISIONES Y ACTUALIZACIONES:

Semiología básica en radiología de tórax pediátrica y sus principales manifestaciones en infecciones respiratorias de vías bajas  
*Argüelles Arias A. M., Holgado Carranza T., Nuevo Pérez R.*

## ARTÍCULOS ESPECIALES:

La patología oftalmológica en pediatría  
*Junceda Moreno J.; Suárez Suárez E.; Junceda Antuña S.; Dos Santos Bernardo V.; Díez-Lage Sánchez A.*

## NOTAS CLÍNICAS:

Tumoración clavicular de aparición súbita, importancia de la imagen en el diagnóstico diferencial  
*Gálvez Aguilar MI, Espino Aguilar R, Mesa Rivero ME, Díaz Flores I, González-Gaggero Prieto-Carreño N, Garrido Lombardo I.*

Diagnóstico precoz de osteomielitis del astrágalo. Una rara entidad en pediatría  
*Gálvez Aguilar MI, Espino Aguilar R, Garzón Murillo C, González-Gaggero Prieto-Carreño B.*

Enfermedad herpética neonatal: una entidad olvidada  
*Rojas Recio B., Grande Tejada A. M., Fernández Calderón E. M., Gonzalez-Tomé M. I., Tejado Balsera J. J.*

Primer caso de Dengue diagnosticado en nuestro Hospital  
*Fernández Romero E.; Terol Barrero P.; Romero Cachaza J.*

## LA VOX DEL RESIDENTE:

Entrega del Diploma al caso clínico premiado de la Vox del Residente en la Reunión de Huelva

## RESÚMENES:

XI Encuentro multidisciplinar de las sociedades de odontología infantil integrada y pediatría extrahospitalaria y atención primaria

CIII Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAoyEX)

## CRÍTICA DE LIBROS:

Los árboles sanadores

Errores en nutrición infantil

Do, Re... ¡Mi comida!

Pediatría quirúrgica y de urgencias

Tratado de psiquiatría del niño y del adolescente

## IN MEMORIAM:

Profesor Alberto Valls Sánchez de Puerta  
*Argüelles Martín, F.*

## CARTAS AL DIRECTOR:

Consecuencias de la atención médica no especialista a la población pediátrica  
*Tomero Patricio S., Chanis Castro L.*



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL



ISSN 1133-2778



# VOX | paediátrica

Órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura  
<http://www.spaoyex.es/>

## C o n s e j o E d i t o r i a l

### Director Fundador:

Dr. Antonio González-Meneses y  
González-Meneses †

### Director Ejecutivo:

Dr. José del Pozo Machuca  
(Sevilla)

### Subdirectores Ejecutivos:

Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez (Sevilla)  
Dr. Rafael Espino Aguilar (Sevilla)  
Dr. Eduardo Ortega Páez (Granada)

### Secretarios de Redacción:

Dr. Ramón Cañete Estrada (Córdoba)  
Dr. Javier Díez-Delgado Rey (Almería)  
Dr. José Antonio Martín García (Granada)  
Dra. Mercedes Reymundo García (Badajoz)

### Comité de Redacción:

Dr. Anselmo Andrés Martín (Sevilla)  
Dr. Enrique Galán Gómez (Badajoz)  
Dra. Ester Ocete Hita (Granada)  
Dr. Carlos Valdivia Jiménez (Málaga)

### Comisión Ejecutiva

#### **Junta Directiva de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura**

##### **Presidente:**

Dr. Joaquín Ortíz Tardío

##### **Vicepresidente 1º:**

Dr. Enrique Galán Gómez

##### **Vicepresidente 2º:**

Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez

##### **Secretario General:**

Dr. Manuel Navarro Villén

##### **Tesorero:**

Dr. Eduardo López Laso

##### **Vocales**

###### **Badajoz:**

Dra. Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal

###### **Cáceres:**

Dr. José Antonio Lozano Rodríguez

###### **Cádiz:**

Dr. Francisco Macías López

###### **Córdoba**

Dr. José Rumbao Aguirre

###### **Huelva:**

Dr. Eduardo Martínez-Boné Montero

###### **Sevilla:**

Dra. Beatriz Espín Jaime

###### **Cirugía Pediátrica:**

Dr. Emilio Blesa Sánchez

###### **Director de Vox Paediatrica:**

Dr. José del Pozo Machuca

###### **Director Página web:**

Dr. Jaime Cuervo Valdés

#### **Junta Directiva de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental**

##### **Presidente:**

D. Julio Romero González

##### **Vicepresidente:**

D<sup>a</sup>. Guadalupe del Castillo Aguas

##### **Secretario:**

D. José Antonio Hurtado Suazo

##### **Tesorero:**

D<sup>a</sup>. M<sup>a</sup> Mar Rodríguez Vázquez del Rey

##### **Vocal por Almería:**

D. Fernando Galán Muñoz

##### **Vocal por Granada:**

D. José Emilio Callejas Pozo

##### **Vocal por Jaén:**

D<sup>a</sup>. Concepción Sierra Córcoles

##### **Vocal por Málaga:**

D. José Manuel González Gómez

##### **Vocal por Ceuta y Melilla:**

D<sup>a</sup>. M<sup>a</sup> Rosa Peláez Hervás

##### **Vocal por Especialidades:**

D<sup>a</sup>. Olga Escobosa Sánchez

##### **Vocal de Pediatría Ambulatoria:**

D. Eduardo Ortega Páez

##### **Vocal de los Pediatras Jubilados:**

D. Francisco Sánchez Prados

### Comité Editorial

G. Ariceta Iraola (Barcelona)

F. Argüelles Martín (Sevilla)

E. Blesa Sanchez (Badajoz)

A. Bonillo Perales (Almería)

J. Cardesa García (Badajoz)

A. Carmona Martínez (Sevilla)

J.A. Conejero Casares (Sevilla)

F. Coserría Sánchez (Sevilla)

G. Del Castillo Agua (Málaga)

I. Gómez de Terreros (Sevilla)

J. González Hachero (Sevilla)

A. González-Meneses López (Sevilla)

R. Hernández Rastrollo (Badajoz)

M. Luque Moreno (Córdoba)

J. Maldonado Lozano (Granada)

V. Martínez Suárez (Oviedo)

C. Miguélez Lago (Málaga)

A. Molina Carballo (Granada)

J.A. Molina Font (Granada)

A. Muñoz Hoyos (Granada)

M. Navarro Merino (Sevilla)

E. Narvona López (Granada)

M. Nieto Barrera (Sevilla)

I. Obando Santaella (Sevilla)

L. Ortega Martos (Granada)

J. Ortíz Tardío (Cádiz)

J. Pérez Navero (Córdoba)

J. Pozo Román (Madrid)

E. Quiroga Cantero (Sevilla)

J. Rodríguez Sacristán (Sevilla)

M<sup>a</sup> M. Rodríguez Vázquez del Rey  
(Granada)

J. Romero González (Granada)

J. Ruiz-Canela Cáceres (Sevilla)

# VOX paediatica

---

VOX PAEDIATRICA es el órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.

VOX PAEDIATRICA acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de VOX PAEDIATRICA está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en VOX PAEDIATRICA están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a VOX PAEDIATRICA conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista.

La inclusión de anuncios en VOX PAEDIATRICA no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en VOX PAEDIATRICA, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de VOX PAEDIATRICA son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia. Los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

## Edita

SPAOPYEX

## Maquetación

Antonio J. Mellinas

## Imprime

Gráficas Manuel Díaz Acosta S.L.

## ISSN

1133-2778

## Depósito Legal

SE-1081-2010

## Colabora

SPA0

Publicación semestral (2 números al año)

## Suscripción gratuita

**Normas publicación:** <http://www.spaoyex.es/voxp>

**Protección de datos:** La Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de datos de Carácter Personal

*Acceso gratuito al texto íntegro de la publicación, disponible desde el año 1.999.*

© Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura  
Visítenos en INTERNET: [www.spaoyex.es](http://www.spaoyex.es)



e-revist@s

paperblog



pediadic



**DULCINEA**

Derechos de copyright y las condiciones de auto-archivo de revistas científicas españolas

Medscape  
from W&W

latindex

Latindex nº de folio 8125

## S u m a r i o

Volumen XXII, Número 1, Junio 2015  
Publicación semestral

### **Editorial:**

El pediatra y la salud mental del niño .....	5
<i>Martínez Suárez V.</i>	

### **Originales:**

Neurofibromatosis tipo 1. Nuestra casuística .....	9
<i>López Mármol A. B., López Laso E., Collantes Herrera A., Camino León R., Mateos González E., Peña Rosa M. J., Fernández Ramos J.</i>	

### **Revisiones y Actualizaciones:**

Semiología básica en radiología de tórax pediátrica y sus principales manifestaciones en infecciones respiratorias de vías bajas.....	15
<i>Argüelles Arias A. M., Holgado Carranza T., Nuevo Pérez R.</i>	

### **Artículos Especiales:**

La patología oftalmológica en pediatría .....	23
<i>Junceda Moreno J.; Suárez Suárez E.; Junceda Antuña S.; Dos Santos Bernardo V.; Díez-Lage Sánchez A.</i>	

### **Notas Clínicas:**

Tumoración clavicular de aparición súbita, importancia de la imagen en el diagnóstico diferencial .....	39
<i>Gálvez Aguilar MI, Espino Aguilar R, Mesa Rivero ME, Díaz Flores I, González-Gaggero Prieto-Carreño N, Garrido Lombardo I.</i>	
Diagnóstico precoz de osteomielitis del astrágalo. Una rara entidad en pediatría .....	43
<i>Gálvez Aguilar MI, Espino Aguilar R, Garzón Murillo C, González-Gaggero Prieto-Carreño B.</i>	
Enfermedad herpética neonatal: una entidad olvidada.....	46
<i>Rojas Recio B., Grande Tejada A. M., Fernández Calderón E. M., Gonzalez-Tomé M. I., Tejado Balseira J. J.</i>	
Primer caso de Dengue diagnosticado en nuestro Hospital .....	50
<i>Fernández Romero E.; Terol Barrero P.; Romero Cachaza J.</i>	

### **La Vox del Residente:**

Entrega del Diploma al caso clínico premiado de la Vox del Residente en la Reunión de Huelva .....	54
--	----

### **Resúmenes:**

XI Encuentro multidisciplinar de las sociedades de odontología infantil integrada y pediatría extrahospitalaria y atención primaria .....	56
CIII Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAoyEX) .....	59

### **Crítica de Libros:**

Los árboles sanadores .....	83
Errores en nutrición infantil.....	84
Do, Re... ¡Mi comida! .....	85
Pediatría quirúrgica y de urgencias .....	86
Tratado de psiquiatría del niño y del adolescente .....	87

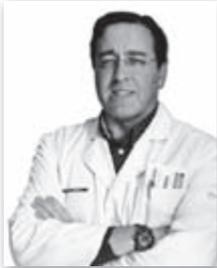
### **In Memoriam:**

Profesor Alberto Valls Sánchez de Puerta .....	88
<i>Argüelles Martín, F.</i>	

### **Cartas al Director:**

Consecuencias de la atención médica no especialista a la población pediátrica .....	90
<i>Tornero Patricio S., Charis Castro L.</i>	
Normas para la presentación de trabajos.....	93





## *El pediatra y la salud mental del niño*

Los problemas y trastornos mentales en el niño son cada vez más frecuentes y se presentan a edades cada vez más tempranas. Esta observación suele explicarse por las nuevas tensiones y el aumento de los conflictos que desde el entorno del niño –familiar y social- favorecen su aparición (1,2). Se acepta que los códigos de conducta, las costumbres sociales, la pérdida de protagonismo de las figuras de autoridad tradicionales –padres y profesores- como referencia educativa, un ambiente crecientemente competitivo y la generalización de modelos de vida que incrementan la frustración sin compensación posible, son elementos que distorsionan la realidad en la que nuestros hijos crecen y se desarrollan, todo ello con consecuencias sobre su estado mental, sus conductas y comportamientos; y que afectan antes y en mayor medida a los niños más frágiles y vulnerables. La realidad es que los estudios epidemiológicos señalan una prevalencia global estimada de condiciones psicopatológicas en la población infantil variable entre el 10 y el 20% (3-5), creciente además en los últimos años (3-7).

Frente a ese contexto, y dada nuestra proximidad al entorno vital del niño y a su familia, los pediatras de Atención Primaria estamos en una posición privilegiada para reconocer y valorar estas situaciones (8-10). Y debiéramos, además, tenerlo como una parte fundamental de nuestro trabajo diario. Para ello es importante que ya desde el nacimiento cultivemos una relación de confianza con el pequeño y su familia, mostremos una predisposición abierta a la escucha y preguntemos sistemáticamente y con sensibilidad –a veces mediante cuestionarios diseñados para este fin- por el progreso psicomotor y la sociabilidad del niño. En los controles de salud regulares tendríamos que explorar su constitución psico-emocional y en caso de disponer de algún dato semiológico orientativo o preciso establecer precozmente un planteamiento diagnóstico diferencial; en caso de duda o necesidad ampliando el tiempo de consulta, repitiendo la valoración o revisando la situación en cada visita. Puede decirse que los trastornos mentales del niño son hoy para nosotros un reto asistencial de primer orden y su sospecha o confirmación son responsabilidad del pediatra general, tanto a través de una búsqueda activa como aplicando nuestro saber ante cualquier demanda de los padres. Esta detección precoz, sin embargo, es mucho más difícil en la infancia que en otras edades. Entre otros motivos, por la limitada capacidad verbal del niño, la necesidad de utilizar información proveniente de los padres y cuidadores, y porque casi todos los síntomas psiquiátricos pueden ser componentes normales de determinadas conductas o comportamientos evolutivos del niño. Pero también por la escasa presencia en nuestro programa de formación de contenidos orientados a atender la integridad del niño desde la vertiente de su evolución psico-social. En ese sentido, el pediatra eficiente debe estar familiarizado con las clasificaciones internacionales de trastornos mentales adaptadas a niños y adolescentes, como la CIE-10 de la OMS y la recogida en el DSM-IV en su versión revisada para la Atención Primaria pediátrica por la Asociación Americana de Pediatría. Y lo mismo puede decirse de las principales pruebas de cribado estandarizadas y validadas por las instituciones más prestigiosas.

Lo pediatras podemos encontrar problemas mentales de diferente severidad, duración y grado de afectación; y que podrán presentarse en niños de cualquier edad (8-11). Así, desde las simples variaciones de la normalidad a los trastornos que cumplen criterios específicos para ser considerados como enfermedad mental, pasando por manifestaciones que alteran la vida del niño pero sin entidad suficiente para ser asignados a una categoría clínica específica. Desde una consideración práctica, los primeros años de vida del niño (previos a la llegada a la escuela) la sospecha debe establecerse cuando el bebé no interacciona, no mira y se manifieste injustificadamente y de forma habitual con mal humor; cuando observemos rasgos de indiferencia y desconexión con el ambiente, cambios de ánimo no motivados, actitudes interactivas deficitarias o nulas, relaciones sociales pobres o difíciles. Esta etapa es clave en el reconocimiento de las alteraciones en los procesos madurativos y evolutivos, como los trastornos generalizados del desarrollo, trastornos de la vinculación y la comunicación, deficiencias sensoriales, del habla y del lenguaje, disfunciones en el sueño, la alimentación y el control de esfínteres. Es evidente que todos estos problemas pueden beneficiarse de un programa de atención temprana específica que evite la evolución hacia la cronicación, favorezca la recuperación psicomotriz o ayude a la integración del niño en su entorno. Más adelante (desde los 6 hasta los 12 años de edad aproximadamente) cobrarán mayor protagonismo los trastornos del aprendizaje, del comportamiento o de la conducta. Debemos

señalar la importancia en este grupo de edad de los síntomas inespecíficos relacionados con la angustia, el humor y los afectos, condicionantes importantes de la socialización y el aprendizaje. En ocasiones se ponen ya de manifiesto graves alteraciones de la relación del niño con la realidad, con su propio cuerpo y con los demás. En la adolescencia, por último, hay que tener en cuenta que algunas características de la sociedad actual propician en los jóvenes carencias en la capacidad de reflexionar sobre los sentimientos, de racionalizar las emociones y de adaptarse a las situaciones de estrés. Tienden a manifestar dificultades en la aceptación de las normas en el ámbito familiar y educativo, junto a un cierto debilitamiento del vínculo y dependencia familiar; expresan de forma decidida la búsqueda de una nueva identidad individual y social, lo que les puede llevar a prácticas de riesgo para sí mismos y para los demás. En esta etapa los rápidos cambios corporales y en la esfera psicológica y relacional favorecen el debut de diversas patologías: los primeros brotes psicóticos, depresiones, trastornos de la conducta alimentaria y trastornos bipolares.

En todos los casos, el reconocimiento precoz de cualquier condicionante físico, familiar y social mejorará el pronóstico y los resultados de nuestra intervención curativa, lo que puede ser decisivo para el futuro del niño con trastornos o enfermedades crónicas, graves o que afecten a su rendimiento social y escolar. Por ello, en los próximos años tendremos que investigar, definir y caracterizar los factores de riesgo generales y particulares que hacen más probable cada enfermedad, permitiendo adelantar su desarrollo y prevenir sus consecuencias (11,12). Lo mismo puede afirmarse respecto a los factores protectores (13-14), que son los que ayudan a compensar los elementos negativos predisponentes y facilitan una mejor resolución de crisis y conflictos. Y habrá, por último, que diseñar y perfeccionar métodos de apoyo diagnóstico más sensibles y específicos de aplicación en la práctica clínica. Sumando todo ello, paulatinamente iremos acercando al objetivo de la explicación etiológica y podremos proclamar que ofrecemos al niño con problemas mentales las mejores condiciones para superar sus dificultades y expresar todas sus capacidades.

Venancio Martínez Suárez.

Pediatra. Centro de Salud El Llano (Gijón)

Presidente de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

## Bibliografía

1. Halpern R, Figueiras ACM. Child mental health, risk factors, environment, child development, early intervention. *J Pediatr* 2004; 80(2 Suppl):S104-S110.
2. Chapman DP, Dube SR, Anda RF. Adverse childhood events as risk factors for negative mental health outcomes. *Psychiatr Ann* 2007; 37:359-64.
3. Rescorla L, Achenbach TM, Ivanova MY, Dumenci L, Almqvist F, Bilberg N, Bird H, Broberg A, Dobrea A, Dopfner M. Epidemiological comparisons of problems and positive qualities reported by adolescents in 24 countries. *J Consult Clin Psychol* 2007; 75:351-8.
4. Belfer ML. Child and adolescent mental disorders: the magnitude of the problem across the globe. *J Child Psychol Psychiatry* 2008; 49:226-36.
5. Merikangas KR, He JP, Brody D, Fisher PW, Bourdon K, Koretz DS. Prevalence and treatment of mental disorders among US children in the 2001-2004 NHANES. *Pediatrics* 2010; 125:75-81.
6. The Children of Parents with a Mental Illness [COPMI] initiative is funded by the Australian Government 2014. Further resources and information about the initiative can be found at [www.copmi.net.au](http://www.copmi.net.au)
7. Moffitt TE, Caspi A, Taylor A, et al. How common are common mental disorders? Evidence that lifetime prevalence rates are doubled by prospective versus retrospective ascertainment. *Psychol Med*. 2010; 40(6):899-909.
8. Eapen V, Jairam R. Integration of child mental health services to primary care: challenges and opportunities. *Men Health Fam Med* 2009; 6:43-8.
9. Kieling C, Baker-Henningham H, Belfer M, Conti G, Ertem I, Omigbodun O, Rohde LA, Srinath S, Ulkuer N, Rahman A. Child and adolescent mental health worldwide: evidence for action. *Lancet* 2011; 378:1515-25.
10. Patel, V., Kieling, C., Maulik, P.K., Divan, G., 2013. Improving access to care for children with mental disorders: a global perspective? *Arch. Dis. Child*. 98 (5) 323-327.
11. National Institute for Health and Care Excellence (2013) Conduct disorders in children and young people, London: NICE. Available from <http://guidance.nice.org.uk/CG158>
12. Wille N, Bettge S, Ravens-Sieberer U and the BELLA study group. Risk and protective factors for children's and adolescents' mental health: results of the BELLA study. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2008; 17 (Suppl 1):133-47. DOI 10.1007/s00787-008-1015-y.
13. Friedli L. Mental health, resilience and inequalities.: World Health Organisation; 2009.
14. Jackson CA, Henderson M, Frank JW, Haw SJ. An overview of prevention of multiple risk behaviour in adolescence and young adulthood. *J Public Health (Oxf)* 2012; 34 (Suppl 1):i31-40.

# ¿Cómo puedes ayudarle a construir unas bases sólidas ahora y en el futuro?



## ÚNICAS CON OPTIPRO® Y *L. reuteri*

✓ **OPTIPRO®**  
proceso exclusivo de calidad y cantidad óptima de proteínas.

Únicas con **1,8 g** proteínas/100 kcal de acuerdo con el contenido mínimo establecido por la EFSA<sup>1</sup>

✓ ***L. reuteri***  
que favorece el confort digestivo<sup>2</sup>



## PROTEÍNAS

el nutriente más importante en los **1000 primeros días** para determinar la **salud futura**

1. EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition and Allergies. *EFSA Journal* 2014; 12(7): 3760

2. Indrio F y cols. *Jama Pediatrics* 2014; 168: 228-33

Documentación destinada a los profesionales de la salud

**NOTA IMPORTANTE:** La leche materna es el mejor alimento para el lactante durante los primeros meses de su vida y, cuando sea posible, será preferible a cualquier otra alimentación.

  
**Nestlé**  
Empieza Bien  
Crece Sano.

# 29 CONGRESO NACIONAL DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA- SEPEAP - ZARAGOZA, 22 A 24 OCTUBRE 2015



sepeap

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



Secretaría: GRUPO PACÍFICO • Marià Cubí, 4 • 08006 Barcelona • Tel: 932 388 777 • Fax: 932 387 488  
E-mail: [congresosepeap@pacifico-meetings.com](mailto:congresosepeap@pacifico-meetings.com) • [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)



## Neurofibromatosis tipo 1. Nuestra casuística.

López Mármol A. B.<sup>(1)</sup>; López Laso E.<sup>(2)</sup>; Collantes Herrera A.<sup>(2)</sup>;  
Camino León R.<sup>(2)</sup>; Mateos Gonzalez E.<sup>(3)</sup>; Peña Rosa M.J.<sup>(3)</sup>; Fernández Ramos J.<sup>(2)</sup>.  
<sup>1</sup>Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. H.U. Reina Sofía. <sup>2</sup>Unidad de Neuropediatría.  
<sup>3</sup>Unidad de Oncología pediátrica.

**Autor para correspondencia:** Ana Belén López Mármol: [anab87@msn.com](mailto:anab87@msn.com).

**Resumen:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética, evolutiva y multisistémica, con afectación predominante de la piel y el sistema nervioso. Es una enfermedad autosómica dominante, con expresividad y penetrancia variables aunque hasta un 50% de los casos son esporádicos.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de 80 pacientes de edades entre 7 y 17 años con sospecha diagnóstica de NF1 en los últimos 10 años en seguimiento por la Unidad de Neuropediatría, de los que se excluyeron 25 por no cumplir criterios de NF1.

**Resultados:** Se estudiaron un total de 55 pacientes que cumplían criterios de NF1, 30 varones (54,5%) y 25 mujeres (45,5%). Treinta pacientes tenían un progenitor afectado, en 25 pacientes fue la madre, en 5 el padre y en 25 fueron casos esporádicos. Las manchas café con leche fueron de presentación constante, asociadas a efélides axilares y/o inguinales en 44 (80%) y a nódulos de Lisch en 33(60%). Hasta 22 de los pacientes (40%) presentaron neurofibromas, de los cuales 11 (20%) fueron plexiformes. Presentaron escoliosis 18 pacientes (32,7%) y 5(9%) displasia de tibia. La cefalea se presentó en 18 pacientes (32,7%), en 2(3%) crisis epilépticas y en 6(10%) HTA. En lo referente a las pruebas de imagen en 27 pacientes (49%) se evidenciaron alteraciones de la intensidad de la señal compatibles con áreas de vacuolización de la mielina y en 10(18%) la presencia de tumores, de los cuales 5 (9%) correspondían a gliomas del nervio óptico.

**Conclusiones:** Nuestra casuística muestra la marcada variabilidad en la expresividad de la enfermedad, su evolución en función de la edad, por lo que es fundamental el seguimiento clínico, y los hallazgos de los exámenes complementarios, realizados cuando se estimen necesarios.

**Palabras clave:** manchas café con leche, neurofibromatosis tipo 1, enfermedad multisistémica, enfermedad neurocutánea, glioma nervio óptico.

### Neurofibromatosis type 1. Our series

**Abstract:** Neurofibromatosis type 1 (NF1) is a genetic, progressive and multisystemic disease that predominantly affects the skin and the nervous system. It is an autosomal dominant disease with variable expressivity and penetrance although up to 50% of cases are sporadic due to de novo mutations.

**Material and Methods:** Retrospective descriptive study of 80 patients between 7 and 17 years with suspected diagnosis of NF1 in the last 10 years followed up the pediatric neurology unit, and are excluded 25 cases.

**Results:** A total of 55 patients met criteria for NF1, being 54.5% male and 45.5% female. The disease was of maternal inheritance in 45.5% of cases, paternal in 9.1% of cases and sporadic in 40% of them. There were consistent presentation of cafe au lait spots, associated to ephelides in 80% and Lisch nodules in 60%. Forty percent of cases had neurofibromas, 20% of which were plexiform. Thirty two percent presented scoliosis and 9% tibial dysplasia. Three percent presented seizures, 32,7% headache and 10% hypertension. Regarding imaging tests, myelin vacuolization was evidenced in 49% of cases and tumors in 18% of which 9% were optic nerve gliomas.

**Conclusions:** Our series shows the wide expressivity variation of this disease, therefore a thorough clinical monitoring is essential, performing additional tests when necessary.

**Keywords:** cafe au lait spots, neurofibromatosis type 1, multisystemic, optic nerve glioma.

Recibido: 29-10-2014 Aceptado:12-01-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(1):9-14

## Introducción.

La neurofibromatosis tipo 1, conocida también como enfermedad de Von Recklinghausen, es una enfermedad genética, de curso progresivo y de afectación multisistémica. Se incluye dentro de los síndromes neurocutáneos siendo el más frecuente de ellos con una incidencia aproximada de 1/3000 nacimientos<sup>1,2</sup>. Es una enfermedad autosómica dominante, con expresividad y penetrancia variables, aunque hasta un 50% de los casos son esporádicos debidos a mutaciones *de novo*. Es el resultado de mutaciones en el gen *NF1* que codifica la proteína neurofibromina, que tiene funciones supresoras tumorales, localizado en el cromosoma 17q11.2, siendo la mayoría de las mutaciones únicas para cada familia.

La clínica de la enfermedad es muy variable, pero existe un patrón característico que consiste en manchas café con leche, efélides axilares e inguinales, nódulos de Lisch y neurofibromas. Las manchas café con leche suelen ser la manifestación inicial y el signo más frecuente de la NF1, con una tendencia a aumentar en número y tamaño a lo largo de la infancia.

Cursa con un patrón evolutivo, de forma que los diferentes signos de la enfermedad van apareciendo con el crecimiento y desarrollo del paciente<sup>3</sup>. La pérdida de la actividad de la proteína neurofibromina, debida a mutaciones del gen *NF1*, confiere un aumento del riesgo de desarrollo de tumores benignos y malignos a los individuos afectados.

El diagnóstico se establece en función de los criterios diagnósticos de NF1 establecidos por el Instituto Nacional de la Salud de EE.UU. (NIH) en 1988<sup>4</sup>. El diagnóstico precisa de 2 o más de los siguientes criterios:

1. Seis o más manchas "café con leche", iguales o mayores de 5 mm en pacientes prepúberes y de 15 mm de diámetro en pacientes postpúberes.
2. Dos o más neurofibromas cutáneos/subcutáneos, o uno plexiforme.
3. Presencia de efélides en axilas o ingles.

4. Glioma del nervio óptico.

5. Dos o más nódulos de Lisch (hamartomas del iris).

6. Lesión ósea definida como displasia del ala del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de los huesos largos con o sin pseudoartrosis.

7. Un familiar de primer grado afecto (padre, hermano o hijo) de acuerdo con los criterios previos.

La expresividad de la enfermedad aumenta con la edad de forma que se puede diagnosticar el 100% de las NF1 a los 20 años y el 97% a los 8 años. Sin embargo, no se puede establecer el diagnóstico en algunos casos durante la infancia.

## Material y métodos.

Estudio descriptivo retrospectivo de 80 historias clínicas de niños entre los 7 y 17 años con sospecha diagnóstica de NF1 en seguimiento por la unidad de Neuropediatría del Hospital Universitario Reina Sofía en los últimos 10 años, de los que 25 fueron excluidos por no cumplir aún criterios de NF1. El objetivo es analizar la variabilidad en la expresividad clínica y radiológica de los pacientes afectados de NF1.

## Resultados.

Se estudiaron un total de 55 pacientes que cumplían criterios de NF1. Los hallazgos más destacados se recogen en la **tabla I**. En la distribución por sexo no existe un claro predominio, mujeres (n=25; 45,5%) y varones (n=30; 55,5%) (**fig1**). En 30 de los pacientes (54,5%) se recogen antecedentes de la enfermedad en los progenitores (en 25 de ellos de la madre y en 5 del padre) y 25 (45,5%) fueron casos esporádicos. (**fig1**)

Las manchas café con leche (MCCL) (n=55; 100%) aumentaron su número en el 70% de los pacientes, en las revisiones sucesivas realizadas por la unidad de Neuropediatría. Las efélides de localización inguinal y axilar (n=44; 80%) aparecieron a una edad media de 6 años y los nódulos de Lisch (n=33; 60%) a los 6,5 años. (**fig 2**)

**Tabla I**

		Frecuencia	Porcentaje
Sexo	Hombre	30	54,5
	Mujer	25	45,5
Antecedentes	Materno	25	45,5
	Paterno	5	9,1%
	De novo	22	40
Manchas café con leche		55	100
Eférides		44	80
Nódulos de Lisch		33	60
Neurofibromas		22	40
N. plexiforme		11	20
Tumores		10	18,2
Glioma óptico		5	9,1
Escoliosis		18	32,7
Displasia tibia		5	9
RM	Áreas de vacuolización	27	49,1
	Otros hallazgos patológicos.	10	18
Cefalea		18	32,7
Crisis epilépticas		2	3
HTA		6	10,9
TDAH		2	3,6
Retraso mental		2	3,6

Los neurofibromas (n=22; 40%) aparecieron a partir de los 9 años de edad, de los cuales 11 (20%) fueron plexiformes, de localización en plexo braquial. (fig 3)

Las alteraciones óseas manifestadas fueron la escoliosis (n=18; 32,7%) y la displasia ósea, fundamentalmente de tibia (n=5; 9%). En cuanto a otra sintomatología asociada, el 32,7% presentó cefalea (18 pacientes), el 3% crisis epilépticas (2 pacientes) y el 10,9% (6 pacientes) HTA. De este grupo de pacientes con HTA solo uno fue diagnosticado de síndrome de aorta media, visualizándose en la angio-TC una discreta disminución de la aorta infrarrenal. (fig 4)

Los estudios de RM cerebral realizados periódicamente permitieron detectar en 27 pacientes (49%) alteraciones de la intensidad de la señal compatibles con áreas de vacuolización de la mielina, observándose como focos de hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 y en 10 de los pacientes (18%). La presencia de tumores fue la siguiente: gliomas del nervio óptico (n=5; 9%), hamartomas en pedúnculo cerebeloso (n=3; 5,4%), astrocitomas (n=3; 5,4%) y glioma hipotalámico (n=1; 1,8%). Los gliomas de la vía óptica, aunque de bajo grado en la mayoría de las ocasiones, requieren un seguimiento estrecho ya que pueden progresar a malignidad y/o afectación visual. En 16 de los casos (29%) las pruebas de neuroimagen fueron informadas como normales a lo largo de las revisiones clínicas realizadas. (fig 5)

En lo referente a la escolaridad, en 19 pacientes (34,5%) se detectaron algunas dificultades escolares: TDAH (n=2; 3,6%), retraso mental (n=2; 3,6%) y otros problemas específicos del aprendizaje (n=15; 27,3%). En la mayoría de los pacientes estudiados no se evidenció ningún déficit a nivel intelectual (n=36; 65,5%).

En cuanto a los criterios diagnósticos establecidos presentaron 2 criterios (n=11; 20%), 3 criterios (n=20; 36,4%), 4 criterios (n=18; 32,8%), 5 criterios (n=3; 5,4%) y 6 criterios (n=3; 5,4%). (fig 6) Todos ellos tenían como criterio común la presencia de más de 6 manchas café con leche.

En ningún caso se realizó estudio genético.

## Discusión

La NF1 es una enfermedad multisistémica que afecta fundamentalmente a la piel y al sistema nervioso central, debido a su origen embrionario común. La herencia es autosómica dominante, con expresividad y penetrancia variable; siendo el 50% de los casos esporádicos, en relación con mutaciones *de novo* y, por ello, sin presentar antecedentes familiares<sup>5,6</sup>. En nuestra serie se respeta esta proporción, apareciendo en el 45% de forma esporádica por mutaciones *de novo* y siendo el progenitor afectado la madre en el 45%.

Las MCCL son comunes en la población general ya que es posible detectar una mancha o dos MCCL en un 10% de la población general. Sin embargo, cuando son múltiples, se suelen considerar marcador de algunas enfermedades sistémicas, en particular de NF1. Se ha establecido el punto de corte en 6 o más MCCL ya que muchos estudios han demostrado que la frecuencia >6 MCCL (>0,5cm en niños prepúberes y de >1,5cm en los postpúberes) en individuos normales es <0,1%. Sin embargo, ante un paciente con varias MCCL, se debe examinar a los familiares en busca de ellas, ya que se conocen varios ejemplos de familias en las que individuos afectados en varias generaciones no presentaban otra manifestación de trastorno genético multiorgánico<sup>7,8</sup>. Los niños con 3-5 MCCL deben seguirse, pues pueden corresponder a un mosaicismo de NF1 o a una NF2. Es en estas edades tempranas en las que es aconsejable el estudio genético, cuando existe gran ansiedad familiar, o se estima conveniente.

Las MCCL suelen ser el primer signo de la enfermedad, como se muestra en nuestro estudio, evidenciándose en muchos de los casos desde el periodo neonatal. El rango del diámetro, que varía en el recién nacido de 0,2 a 4 cm, se incrementa proporcionalmente con el crecimiento corporal, variando en niños y adultos el tamaño del diámetro entre 1,5 y 30cm<sup>6</sup>. Su presencia, como se confirma en nuestra casuística, es constante, apareciendo en el 100% de los pacientes afectados de NF1. Aunque el tamaño es variable, la mayoría de las MCCL tienen una morfología ovalada y un tamaño entre 1 y 3 cm, con un color uniforme, de bordes nítidos y bien definidos. Su localización más frecuente es en

tronco y extremidades, aunque se pueden encontrar en cualquier parte del cuerpo excepto en cráneo, párpados, palmas y plantas. Algunos pacientes también presentan máculas hipopigmentadas. Los niños con 6 o más MCCL sin antecedentes familiares ni otros criterios de la enfermedad, deben seguirse como si tuvieran NF1, ya que el 95% de ellos la desarrollarán.

Los nódulos de Lisch, hamartomas pigmentados del iris, no afectan a la visión ni dan síntomas clínicos. Su diagnóstico generalmente requiere del examen con lámpara de hendidura. Son difíciles de constatar en los primeros años de vida, comenzando a aparecer en torno a los 6 años. En nuestro estudio se detectaron a una edad media de 6,5 años y los presentaron el 60% (33 pacientes). Generalmente en torno a los 15 años el 100% de los sujetos afectados los tendrán. EN los controles rutinarios deben valorarse la agudeza visual y el fondo de ojo de los pacientes y a la edad apropiada realizar un examen de campos visuales por el oftalmólogo.

Las efélides que aparecen generalmente agrupadas, del mismo color que las MCCL pero de menor tamaño, se encuentran fundamentalmente en la zona axilar e inguinal. No están presentes al nacer y aparecen en la infancia en torno a los 6-7 años en el 70% de los pacientes con NF1. En nuestro estudio, se constató su aparición a una edad media de 6 años presentándose en 44 pacientes (80%)<sup>9</sup>.

Los neurofibromas, tumores benignos de la vaina de los nervios periféricos que pueden presentarse en cualquier nervio, no se suelen manifestar hasta la infancia tardía o adolescencia. Pueden ser cutáneos o subcutáneos, únicos o múltiples, nodulares o difusos, pediculados o sésiles, blandos o duros y ser dolorosos o causar prurito, parestesias o ser indoloros. Están presentes en el 20% de los pacientes a los 10 años y en más del 90% de los adultos. En nuestra casuística lo presentaron el 40% de los pacientes con una edad media de aparición de 12 años, localizándose en la mayoría de los casos en miembros superiores y espalda. Pueden ser extirpados, pero en algunos casos recurren. Un tipo especial lo constituye el neurofibroma plexiforme que afecta a uno o múltiples nervios periféricos o al plexo completo, apareciendo en el 20% de nuestros pacientes. Aunque su naturaleza es benigna, pueden infiltrar tejidos blandos adyacentes y originar hipertrofia ósea, causando compromiso funcional y estético. (3) Su extirpación quirúrgica puede ser muy compleja por su naturaleza vascular y el compromiso nervioso. Los pacientes con NF1 tienen riesgo de desarrollar tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos, predominantemente en individuos de 20-35 años.

Los tumores cerebrales generalmente se presentan en el 15% de los pacientes, en nuestra serie en 10 pacientes (18,2%) de los cuales 5 (9%) correspondieron a gliomas del nervio óptico. Los gliomas del nervio óptico aparecen en hasta un 15% de los pacientes con NF1, especialmente en menores de 7 años (con un predo-

minio en varones 2:1), desarrollando síntomas menos del 40% de los casos. Este comportamiento benigno difiere de los gliomas ópticos en pacientes sin NF1<sup>10,11</sup>. Aunque la mayoría de los gliomas se localizan en nervio óptico, también se pueden presentar a nivel del quiasma. Otros tumores pueden presentarse en hipotálamo y en otras localizaciones, siendo en la mayoría de los casos un hallazgo casual en el control rutinario de pruebas de neuroimagen de un paciente con NF1, si bien pueden llegar a producir alteraciones visuales, proptosis, estrabismo, atrofia óptica, cefalea, hidrocefalia y pubertad precoz en función de su localización. Debido a que la mayoría son astrocitomas piolocíticos benignos, suele adoptarse una actitud de vigilancia estrecha ya que habitualmente involucionan espontáneamente, aunque en ocasiones pueden ser agresivos<sup>12,13</sup>. Debe vigilarse el desarrollo puberal de estos pacientes por el riesgo de pubertad precoz.

En cuanto a las alteraciones óseas destaca la escoliosis, fundamentalmente cifoescoliosis, presente en 18 pacientes de nuestra serie (32,7%), siendo en su mayoría menor de 20 grados y no necesitando para ello tratamiento ortopédico ni quirúrgico. Puede ser idiopática o distrófica, afectando con mayor frecuencia la columna cervical inferior y dorsal superior. Hay que descartar siempre la escoliosis distrófica, que tiene una progresión mucho más rápida. Otros tipos de displasias óseas, displasia de tibia, aparecen en un 9% (5 pacientes). Ésta se manifiesta en el niño como arqueamiento de la tibia con tendencia a las fracturas patológicas y a la aparición posterior de pseudoartrosis. En nuestra serie también se presentaron otras afectaciones óseas como el pectum excavatum, pectum carinatum y displasia de la órbita<sup>14</sup>.

Respecto a las pruebas de imagen, a todos nuestros pacientes se le realizó alguna RM a lo largo de las revisiones clínica (aunque es un tema controvertido si se deben realizar de forma sistemática), debiéndose incluir en el estudio secuencias T2 y FLAIR y estudio centrado en órbitas de 3mm de espesor. En nuestra serie, 27pacientes (49,1%) presentaron áreas de vacuolización de la mielina que se evidencian en las secuencias potenciadas en T2 como zonas de hiperseñal, isointensas en T1, no se refuerzan al administrar contraste y no ejercen efecto masa ni se asocian a anomalías neurológicas focales. Estas áreas brillantes, previamente denominadas UBO's (Unidentified Bright Objects), son patognomónicas de la enfermedad, aparecen con mayor frecuencia en niños de 8-16 años y tienden a desaparecer con la edad. Se localizan fundamentalmente en sustancia blanca, núcleos pálidos, tálamos y cerebelo. La literatura recoge que se puede encontrar hasta en un 50% de los casos<sup>14</sup>.

Desde el punto de vista neuropsicológico, la asociación de esta enfermedad a problemas cognitivos y de comportamiento es un tema en estudio en los últimos años debido a su alta prevalencia. Entre el 30 y 60% de

los niños con NF1 manifiestan dificultades en el aprendizaje escolar y la presencia de retraso mental, TDAH y trastornos del espectro autista es mayor al de la población general (4-8%)<sup>9,15</sup>. En nuestra estadística, es algo menor (n=2; 3,6%) (7). A una edad apropiada debe realizarse una valoración psicológica especializada.

Otras manifestaciones del sistema nervioso central que pueden aparecer en niños diagnosticados de NF1 son las cefaleas y las crisis epilépticas. La cefalea la presentan alrededor del 25% de los niños diagnosticados de NF1, siendo en su mayoría de tipo migrañoso. Las crisis epilépticas se desarrollan en el 5-7% de los niños con NF1 y se ha descrito asociación de la NF1 a displasias corticales.

Otras posibles manifestaciones asociadas a la enfermedad son parálisis facial, trastornos endocrinológicos e hipertensión arterial. Esta última generalmente es esencial pero puede estar asociada a estenosis de la arteria renal (2% NF1), feocromocitoma (2% NF1), o coartación de aorta. La vasculopatía forma parte del espectro clínico de la NF1 y el riesgo de padecerla aumenta con la edad, siendo más común en adultos que en niños<sup>16</sup>. Debe realizarse medición de la TA en los controles de estos pacientes. En nuestra serie se presenta en 6 de los pacientes (10%), demostrándose solo en uno de ellos la presencia de vasculopatía a nivel de aorta infrarrenal.

Los estudios moleculares pueden estar justificados en casos dudosos y con el objetivo de ofrecer asesoramiento genético para casos de diagnóstico prenatal seleccionados, pero no se recomiendan de rutina. En los individuos con antecedentes familiares negativos se recomienda examinar a los padres para detectar estigmas cutáneos y nódulos de Lisch<sup>6</sup>

El diagnóstico diferencial de la Neurofibromatosis tipo I se realiza en las entidades comprendidas en la **TABLA II**.

<b>Tabla II</b>
<b>DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1</b>
Neurofibromatosis tipo 2
Neurofibromatosis segmentaria/mosaicismo
Síndrome de LEOPARD
Síndrome de Noonan
Síndrome McCune-Albright
Síndrome de Watson
Múltiples manchas café con leche familiares
Síndrome de Peutz-Jeghers
Síndrome de Proteus
Neoplasia endocrina múltiple tipo 2B
Schwanomatosis

## Conclusiones

La NF1 al ser una enfermedad multisistémica y de carácter evolutivo, obliga a efectuar controles periódicos. Las manchas café con leche son una manifestación constante, por lo que su presencia debe alertar al pediatra para la búsqueda de otros criterios clínicos de la enfermedad.

Nuestra casuística muestra la marcada variabilidad en la expresividad de la enfermedad, por lo que es fundamental un riguroso control clínico, se recomienda una vez al año, realizando exámenes complementarios cuando sea preciso. En lo referente a la neuroimagen, la prueba de elección es la RM, precisando controles más estrechos ante la presencia de gliomas del nervio óptico u otros tipos de tumores intracraneales.

## Bibliografía

- Williams VC, Lucas J, Babcock MA, Gutmann DH, Korf B, Maria BL. Neurofibromatosis type 1 revisited. *Pediatrics*.2009;123:124-33.
- Reynolds RM, Browning GGP, Nawroz I, Campbell I, Von Recklinghausen. Neurofibromatosis: neurofibromatosis type 1. *Lancet* 2003; 361:1552-54
- DeBella K, Szudek J, Friedman JM. Use of the national institutes of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics*. 2000b;105:608-14.
- NIH; National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: neurofibromatosis. Bethesda, Md, USA, July 13-15,1987. *Neurofibromatosis*.1988;1:172-8.
- Guillén Navarro E, Ballesta Martínez MJ, Galán Gómez E; Protocolo de seguimiento de la neurofibromatosis tipo1. AEP 2010.
- Ferner RE, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1(NF1) diagnosis and management. *Handb Clin Neurol*. 2013;115:939-55.
- Hersh JH. Health Supervision for children with neurofibromatosis. *Pediatrics*.2008;121:633-42
- Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, Botella P, Viaño J. Familial spinal neurofibromatosis. *Neuropediatrics*. 2007;38:105-8.
- Palencia R, Nieto R, Bahillo P. Neurofibromatosis tipo1. A propósito de una casuística pediátrica. *Bol Pediatría* 2002; 42:201-207
- Sylvester CL, Drohan LA, Sergott RC. Optic-nerve gliomas, chiasmal gliomas and neurofibromatosis type 1. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006;17:7-11.
- Segal L, Darvish-Zargar M, Dilenge ME, Ortenberg J, Polomeno RC. Optic pathway gliomas in patients with neurofibromatosis type 1: follow-up of 44 patients. *J AAPOS*.2010;14:155-8.
- Shamji MF, Benoit BG. Syndromic and sporadic pediatric optic pathway gliomas: review of clinical and

histopathological differences and treatment implications. *Neurosurg Focus*. 2007;23:E3.

**13.** Ullrich NJ, Raja AI, Irons MB, Kieran MW, Goumnerova L. Brainstem lesions in neurofibromatosis type 1. *Neurosurgery*. 2007a;61:762-6.

**14.** Boulanger JM, Larbrisseau A. Neurofibromatosis type 1 in a pediatric population: Ste-Justine's experience. *Can J Neurol Sci*. 2005;32:225-31.

**15.** Hyman SL, Shores A, North KN. The nature and frequency of cognitive deficits in children with neurofibromatosis type 1. *Neurology*. 2005;65:1037-44.

**16.** Lama G, Graziano L, Calabrese E, Grassia C, Rambaldi PF, Cioce F, Tedesco MA, Di Salvo G, Esposito-Salsano M. Blood pressure and cardiovascular involvement in children with neurofibromatosis type 1. *Pediatr Nephrol*. 2004;19:413-8.

**17.** Cuadrado Martín M, Cabrerizo de Diago R, López Pisón J et al. Neurofibromatosis en niños nuestra experiencia. *Revista de neurología*. 2003;37:820-825

# Revisiones y Actualizaciones



Semiología básica en radiología de tórax pediátrica y sus principales manifestaciones en infecciones respiratorias de vías bajas.

Argüelles Arias A. M.<sup>1</sup>, Holgado Carranza T.<sup>1</sup>, Nuevo Pérez R.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Facultativo Especialista de Área en Radiodiagnóstico. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

<sup>2</sup>Médico Interno Residente de cuarto año. Hospital Virgen Macarena.

**Autor para correspondencia:** Ana M<sup>a</sup> Argüelles Arias: [anam.arguelles@gmail.com](mailto:anam.arguelles@gmail.com)

**Resumen:** La radiografía simple de tórax continúa siendo la técnica de imagen de elección.

Hay cinco factores técnicos cuya evaluación es imprescindible para determinar si una radiografía de tórax es aceptable para su interpretación.

Estos factores técnicos son: penetración, inspiración, rotación, magnificación y angulación. Existen algunos signos claves en la interpretación de una radiografía, uno de ellos es el "signo de la silueta" cuyo conocimiento nos ayuda a localizar la enfermedad. Es también fundamental reconocer si una masa es de origen intra o extrapulmonar. Así mismo la evaluación de la radiografía lateral nos ayudará en las ocasiones de duda con las proyecciones habituales.

La patología más frecuente en el niño es la infección del tracto respiratorio y origina múltiples solicitudes de radiografías de tórax.

En niños inmunocompetentes los agentes causales más frecuentes son los virus. Si bien la Rx no permite precisar con exactitud la etiología, existen patrones radiológicos que se asocian con mayor frecuencia a ciertos agentes: el patrón de relleno alveolar es frecuente en infecciones bacterianas, el intersticial se observa habitualmente en etiología viral y el mixto se presenta en infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, agentes virales e infecciones asociadas.

**Palabras clave:** radiografía de tórax, técnica, patrón alveolar, patrón intersticial.

Recibido: 02-03-2015 Aceptado: 19-03-2015

*Vox Paediatrica* 2015; XXII(1): 15-22

## Introducción

La patología más frecuente en el niño es la infección del tracto respiratorio y origina múltiples solicitudes de radiografías de tórax siendo ésta la técnica de imagen de elección en el estudio de esta patología. En la mayoría de las ocasiones, será la única prueba radiológica que se lleve a cabo y en otras determinará si es necesario completar el estudio. La utilidad de la radiografía simple mejora significativamente tras un cuidadoso examen clínico previo a la realización de la misma.<sup>1</sup>

En los niños colaboradores, se realizará el estudio en bipedestación y en el resto, en decúbito supino.

La radiografía debe estar correctamente realizada, con una adecuada colimación y una calidad que debemos ser capaces de valorar.

## Factores técnicos

Los factores técnicos cuya evaluación es imprescindible para determinar si una radiografía de tórax es aceptable son: penetración, inspiración, rotación, mag-

nificación y angulación. El desconocimiento nos puede llevar a errores de interpretación clínica.<sup>2</sup>

#### 1.- Penetración

Para determinar si ésta es correcta es necesario visualizar la columna dorsal a través de la sombra correspondiente al corazón.

Si una radiografía muestra una penetración inadecuada (demasiado clara) no somos capaces de diferenciar la columna dorsal y esto puede ocasionar dos grandes errores en la interpretación. En primer lugar el hemidiafragma izquierdo puede no ser visible debido a que la base pulmonar aparece opaca lo que podría ocultar enfermedad (una consolidación) o simular la misma (un derrame). La radiografía lateral tendría utilidad para diferenciar entre artefacto técnico y enfermedad real. En segundo lugar las marcas pulmonares que corresponden fundamentalmente a los vasos sanguíneos pulmonares aparecen con una prominencia mayor de lo habitual lo que puede llevar a la conclusión errónea de que el paciente sufre insuficiencia cardíaca. Si por el contrario el estudio muestra una penetración excesiva (demasiado oscura) las marcas pulmonares pueden estar reducidas y esto nos puede inducir el error de pensar en enfisema o neumotórax.

#### 2.-Inspiración:

El grado de inspiración puede evaluarse mediante el recuento del número de costillas posteriores visibles por encima del diafragma en una radiografía torácica frontal. Cuando se visualizan diez costillas posteriores es indicativo de que la inspiración es excelente.

En muchos pacientes hospitalizados y niños pequeños la visualización de 9 costillas puede ser suficiente. Las costillas posteriores son más fácilmente identificables que las anteriores en una proyección PA y discurren prácticamente horizontales.

Una inspiración insuficiente hace que las marcas pulmonares estén apiñadas en las bases. Este problema puede llevar a un diagnóstico erróneo de neumonía en el lóbulo inferior.

#### 3.-Rotación:

La rotación significativa puede alterar los contornos del corazón, grandes vasos, hilios y hemidiafragmas. (Fig 1). El mejor método para evaluar si el paciente ha experimentado rotación es valorar la posición de los extremos mediales de cada clavícula en relación con las apófisis espinosas.

Si las apófisis espinosas aparecen equidistantes de los extremos mediales de cada clavícula no hay rotación. Si la apófisis espinosa parece más cercana al extremo medial de la clavícula izquierda el paciente presenta rotación hacia su lado derecho y viceversa.

Los hilios pueden aparecer con un tamaño mayor en el lado que rota alejándose del chasis, debido a que los objetos alejados del chasis se magnifican. Pensad en

el ejemplo de vuestra mano que se proyecta sobre un folio con un foco de luz encima, a medida que la mano se aleja del folio (chasis) la sombra es mayor.

La rotación también puede distorsionar el hemidiafragma, el que se aleja del chasis puede aparecer más elevado.

**Fig 1:** *Proyección PA rotada hacia la derecha que condiciona aumento de tamaño de la silueta cardiomediastínica derecha.*



#### 4.-Magnificación:

Cuanto más cercano se halla un objeto a la superficie sobre la que está siendo reproducido, mayor similitud existe entre su tamaño real y el que aparece en la imagen (nuevamente pensad en el ejemplo de la mano que se proyecta sobre un folio).

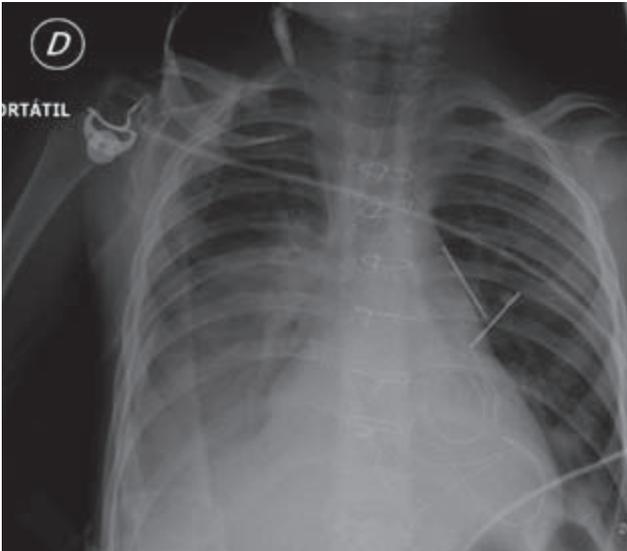
La proyección más habitual en niños mayores es la PA, obtenida en bipedestación, donde el haz de rayos entra por una posición posterior y sale por una posición anterior. Es decir la parte anterior del cuerpo es la que está pegada al chasis y el haz de rayos entra por la espalda.

En una radiografía torácica PA, el corazón que es una estructura anterior, está más cercano a la superficie de obtención de la imagen y por tanto el tamaño que se observa es similar a su tamaño real. Al contrario, en una proyección AP, el corazón (que es anterior) está más alejado del chasis y por tanto estará magnificado.

Las radiografías obtenidas en la cama del paciente o en niños pequeños suelen ser AP y el corazón muestra un tamaño ligeramente mayor que en una PA. Además en este caso la distancia entre el dispositivo portátil y el tórax del paciente es menor que en el caso de realizar la radiografía en una sala de Rayos X. (Fig. 2).

Cuanto mayor es la distancia entre la fuente y el paciente menor es la magnificación.

**Fig. 2:** Portátil. Proyección AP donde se observa magnificación de la silueta cardíaca e hilio derecho.



**5.-Angulación:**

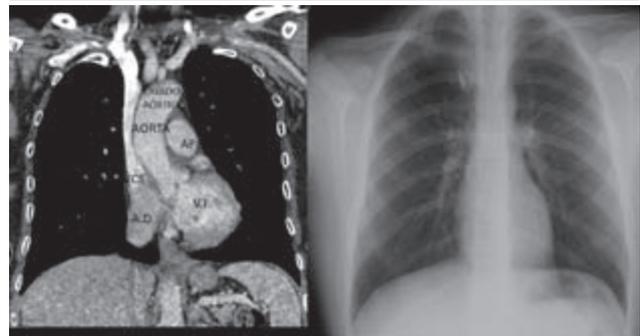
Normalmente el haz de Rayos X tiene un trayecto horizontal paralelo al suelo en las radiografías obtenidas en bipedestación.

En pacientes encamados el haz de Rayos X puede atravesar el tórax mientras el paciente está inclinado. Es decir el haz está angulado y se obtiene una proyección lordótica apical donde las estructuras anteriores como las clavículas aparecen en una posición superior en comparación con las estructuras posteriores. (Fig 3, Fig 4 y 5).

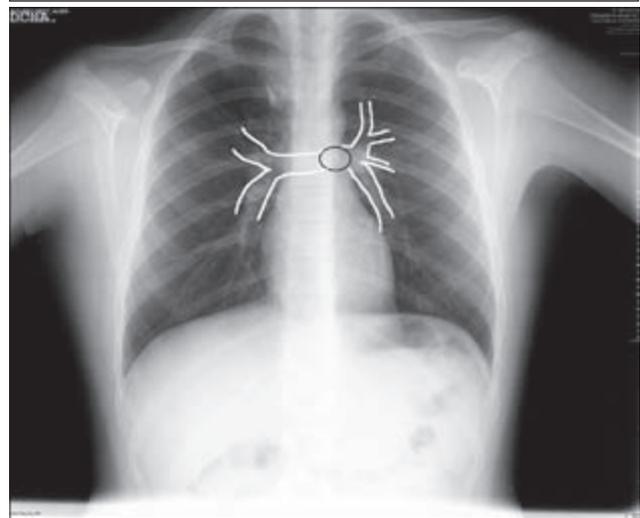
**Fig. 3:** Proyección apical lordótica. Las estructuras anteriores como las clavículas aparecen en una posición superior y puede distorsionar el tamaño del corazón.



**Fig. 4:** Proyección frontal y su correlación anatómica con el CT.



**Fig 5:** Proyección PA (en un paciente con lóbulo accesorio de la ácigos como variante anatómica). Se marcan los hilios pulmonares.



Las proyecciones lordóticas también pueden distorsionar el tamaño del corazón que adquiere una configuración poco habitual simulando una cardiomegalia. El borde bien definido del hemidiafragma izquierdo puede perderse lo que simularía derrame o neumonía del LII.

Por tanto es necesario tener en cuenta a la hora de interpretar una radiografía si se trata de una proyección PA (habitual en niños mayores) o AP (habitual en niños pequeños o encamados).

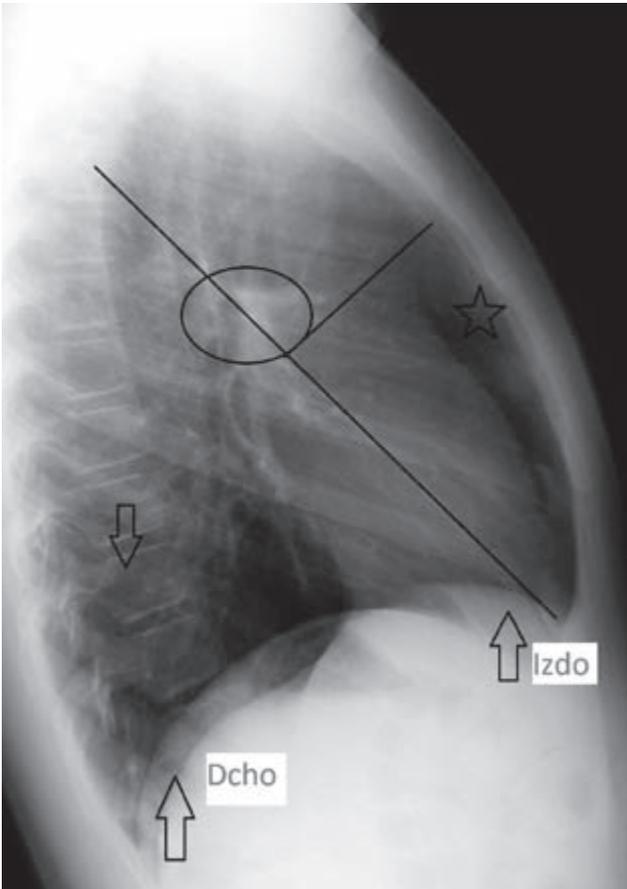
**Radiografía lateral:**

En la edad pediátrica se prescinde en ocasiones de la proyección lateral para evitar radiación innecesaria y se reserva para confirmar un hallazgo dudoso o localizar una determinada lesión.

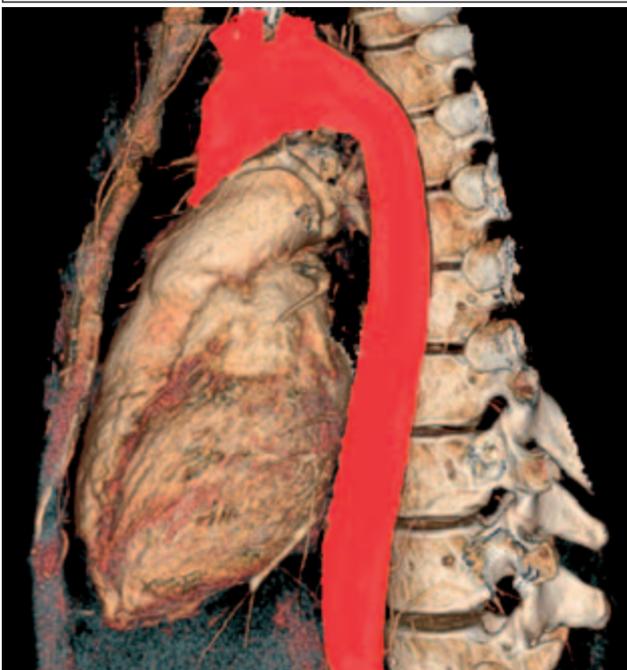
Existen cinco áreas claves en la radiografía lateral que debemos valorar: espacio claro retroesternal, región hilar, cisuras, columna dorsal, diafragma y senos costrofénicos posteriores.(Fig 6 y 7).

**Fig 6:** Áreas claves en una radiografía lateral.

☆ Espacio claro retroesternal.  
Líneas continuas (cisuras), ○ Hilios,  
Flecha descendente columna,  
cabezas de flechas hemidiafragmas.



**Fig 7:** Reconstrucción 3D a partir de CT mostrando recorrido de la aorta torácica y situación del corazón para su correlación con proyección radiográfica lateral.



1.- Espacio claro retroesternal:

Se sitúa justo por detrás del esternón y por delante de la sombra de la aorta ascendente. Área relativamente transparente con forma de semiluna.

En los casos en los que hay una masa mediastínica anterior este espacio está relleno por densidad partes blandas. Hay que tener cuidado con los brazos superpuestos del paciente cuando no están bien elevados, que nos pueden llevar a error de interpretación en esta localización.

2.- Región hiliar:

Es importante valorar esta zona, ya que cuando hay una masa hiliar, aparece en la radiografía lateral como una sombra lobulada bien definida.

3.- Cisuras:

Las cisuras mayores discurren oblicuamente desde el nivel de la 5ª vertebra dorsal hasta la superficie pleural, unos centímetros por detrás del esternón. La cisura menor es perpendicular a la anterior.

4.- Columna dorsal:

Los cuerpos vertebrales inferiores son más radiolucidos. Si un cuerpo vertebral inferior es más denso que el superior es un signo que puede indicar la existencia de una lesión de condensación.

5.- Diafragma y senos costofrénicos:

El hemidiafragma derecho suele visualizarse en toda su longitud desde la parte anterior a la posterior. Está ligeramente por encima del izquierdo, una característica que suele observarse en ambas proyecciones (frontal y lateral).

El hemidiafragma izquierdo se observa claramente en su parte posterior pero la anterior está oculta por el corazón (signo de la silueta). Es decir su borde anterior desaparece. Esto nos ayuda a diferenciar ambos en una proyección lateral.

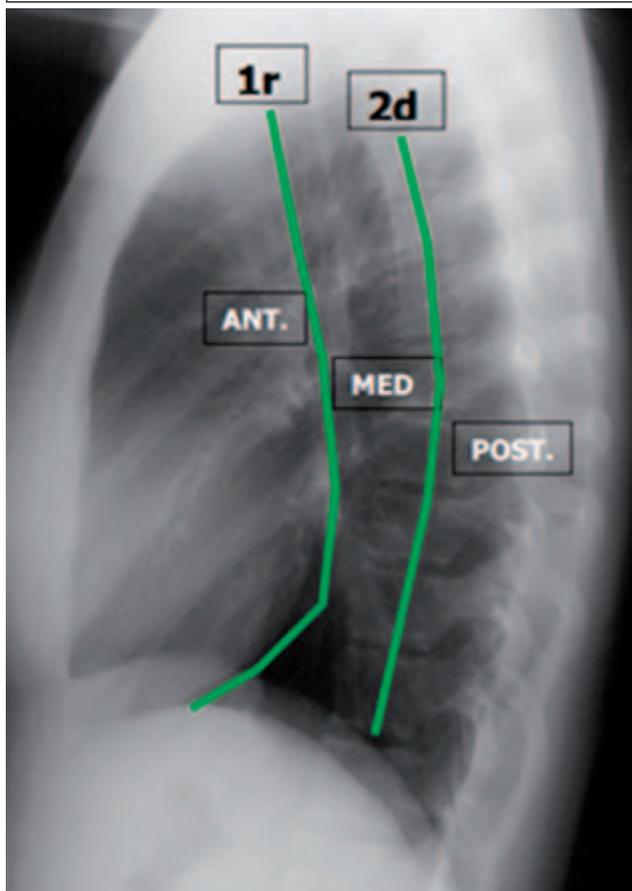
En la radiografía frontal el punto más bajo del espacio pleural se denomina seno costofrénico lateral o ángulo costofrénico lateral mientras que en la radiografía lateral visualizamos el seno costofrénico posterior.

Normalmente los senos costofrénicos forman ángulos agudos. Cuando existe derrame pleural éste se acumula en los recesos profundos con relleno de sus ángulos agudos, es lo que se denomina borramiento de los ángulos o senos costofrénicos. Solamente son necesarios 75 cc para que se produzca el borramiento del seno costofrénico posterior ; en cambio son necesarios 200 cc para el borramiento del seno costofrénico lateral por lo que ante la sospecha de mínimo derrame pleural será de utilidad solicitar una proyección lateral. El derrame pleural subpulmonar es la alteración patológica que con más frecuencia remeda la elevación de un hemidiafragma. Para diferenciarlo de una verdadera elevación diafragmática habría que realizar una proyección en decúbito lateral donde el líquido pleural libre se

situará entre el pulmón y las costillas.

Según Felson,<sup>3</sup> el radiólogo divide el mediastino en tres compartimentos en función de la radiografía lateral. (Fig 8). Una línea imaginaria que pasa por delante de la tráquea y por detrás del corazón divide el mediastino anterior y medio y una línea 1 cm posterior al borde anterior de la columna separa mediastino medio y posterior. Hay un considerable solapamiento de las estructuras mediastínicas en la proyección frontal para lo cual la lateral puede ser de gran utilidad. Del mediastino se deben valorar sus contornos, formados por la silueta cardíaca, la vena cava superior, el cayado aórtico y el tronco de la arteria pulmonar, en busca de adenopatías, masas, anomalías vasculares, alteración en el tamaño del corazón, etc. La mayoría de las masas torácicas en los niños se localizan en el mediastino. La patología del mediastino puede ser difícil de identificar y generalmente causa un ensanchamiento focal o difuso. En ocasiones también puede producir efecto masa desplazando estructuras adyacentes u ocultar una estructura adyacente de la misma densidad.

**Fig 8:** División del mediastino según Felson.



El timo (situado en el mediastino anterior) en el neonato presenta un gran tamaño en proporción con la caja torácica. No se suele identificar en los niños mayores de 5 años por el aumento del tórax. Puede adoptar múltiples morfologías al adaptarse a las estructuras vecinas. Se puede visualizar con una forma triangular unilate-

ral ("signo de la vela"), como un festoneado por la imprints de los arcos costales anteriores o simular cardiomegalia o una masa mediastínica.

### Patología pulmonar infecciosa del niño.

La infección respiratoria de vías bajas puede manifestarse como bronquitis aguda o bronquiolitis (Fig 9) si afecta a las vías de conducción; neumonía si afecta al parénquima pulmonar; o bien, bronconeumonía si afecta a ambos.

**Fig. 9:** Bronquiolitis. Infiltrados perihiliares con engrosamientos peribronquiales y una atelectasia laminar.



En niños inmunocompetentes los agentes causales más frecuentes son los virus. Si bien la radiografía no permite precisar con exactitud la etiología, existen patrones radiológicos que se asocian con mayor frecuencia a ciertos agentes: el patrón de relleno alveolar es frecuente en infecciones bacterianas, el intersticial se observa habitualmente en etiología viral y el mixto se presenta en infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, agentes virales e infecciones asociadas.<sup>4</sup>

El papel de la radiografía de tórax consiste en confirmar o excluir una infección pulmonar sospechada clínicamente, localizarla anatómicamente y valorar su progresión o aparición de complicaciones.

### Infección viral

Los virus constituyen la principal causa de infección pulmonar en los niños, especialmente menores de 5 años. El agente causal más frecuente es el Virus Respiratorio Sincitial (VRS). La neumonía viral en los niños suele manifestarse con un patrón intersticial.<sup>4,5</sup>

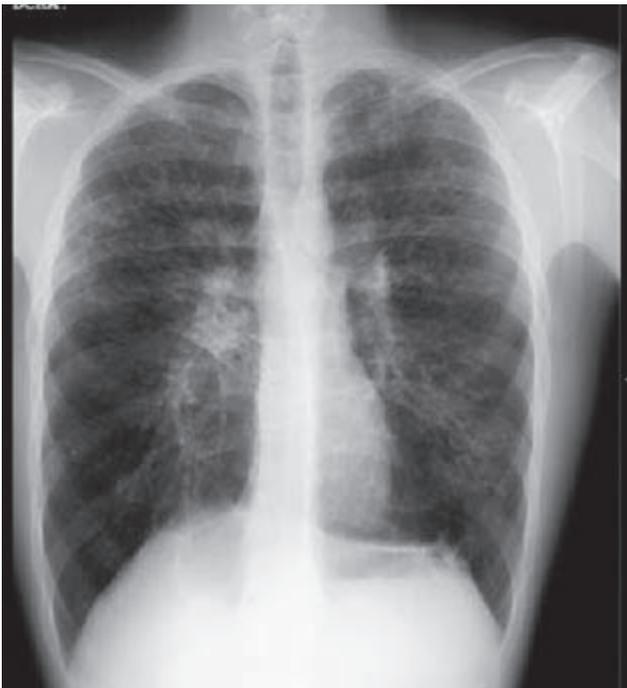
**Patrón intersticial.** El intersticio pulmonar está formado por tejido conectivo, vasos linfáticos, vasos sanguíneos y bronquios. Todas ellas son estructuras que rodean y sostienen los espacios aéreos. En la RX de tórax normal el "intersticio visible" consta básicamente de vasos pulmonares ramificándose, que hacia la periferia desaparecen porque están por debajo de la resolución de los rayos X. En determinadas enfermedades el intersticio puede engrosarse siendo más visible en

la radiografía. Si el engrosamiento intersticial (tabiques interlobulares y de los contornos broncovasculares) es generalizado el patrón es lineal (reticular), y si es discontinuo forma múltiples nódulos diminutos (nodular).

Este patrón intersticial se puede observar en múltiples enfermedades agudas y crónicas, y el método más fiable para distinguir su evolución (aguda o crónica) es comparar con radiografías previas. No obstante, hay algunos signos que nos pueden orientar: el patrón intersticial difuso, con trama intersticial distorsionada y nítida suele aparecer en enfermedades crónicas; si los bordes de la trama son borrosos y no está distorsionada suele ser aguda.

El patrón intersticial agudo en niños suele ser debido a neumonía viral o por micoplasma. Los hallazgos radiológicos más frecuentes son: engrosamiento peribronquial dando lugar a densidades lineales más evidentes en regiones parahiliares bilaterales; atelectasias cambiantes por taponos de mocos y áreas de atrapamiento aéreo (hiperinsuflación). (Fig 10).

**Fig. 10:** Patrón intersticial. Proyección PA con patrón intersticio reticular bilateral.



### Infección bacteriana

Las infecciones bacterianas son una causa importante de morbilidad en la infancia. La causa más frecuente es el *Streptococcus pneumoniae* (neumococo), otros agentes son *Haemophilus influenzae*, *Stafilococcus* y *Chlamydia*.

El hallazgo radiológico más frecuente es la consolidación lobar segmentaria (**patrón alveolar**) y no suele haber pérdida de volumen. La resolución radiológica es más tardía que la mejoría clínica. Radiológicamente se resuelven en 2-4 semanas. Si no existiera complicación y se decidiera hacer un control final, por tanto,

no se debería hacer antes de las 4 semanas. Las RX de seguimiento durante la convalecencia están indicadas sólo si se sospecha complicación. La sensibilidad y especificidad de la radiografía frontal (PA o AP) como única proyección en el diagnóstico de neumonía lobar es de prácticamente el 100%, sin embargo baja al 85 % en el diagnóstico de neumonías no lobares. No hay suficientes estudios randomizados para definir el verdadero valor de la radiografía lateral; son necesarios estudios prospectivos para determinar si la adición de la proyección lateral modificaría el tratamiento, preveniría complicaciones o disminuiría el coste.<sup>6,7</sup>

Las neumonías redondas suelen verse algunas veces, en niños menores de 8 años, en la fase precoz de infecciones causadas por neumococo y se manifiesta como nódulo parenquimatoso redondo con aspecto de masa.

**Patrón alveolar.** Para entender el patrón alveolar hay que saber que en la radiografía de tórax normal, los bronquios intraparenquimatosos no se ven (contienen aire rodeados de aire); las únicas estructuras ramificadas visibles en los pulmones son los vasos pulmonares (densidad agua) rodeados de aire. Los bronquios proximales si se ven porque están rodeados de tejidos blandos (densidad agua). El patrón alveolar se observa cuando hay relleno del alveolo por líquido en el edema, sangre en la hemorragia pulmonar, secreciones en la aspiración, exudado en las neumonías o agua en cuadros de ahogamiento y se disemina a través de conexiones intraalveolares.<sup>8</sup>

En la enfermedad del espacio aéreo pueden observarse por tanto dos signos claves para su interpretación:

*Signo de la silueta:* Aparece cuando dos sustancias de la misma densidad en contacto directo no se diferencian porque se oculta el borde que los separa. Este signo nos ayuda a diagnosticar y localizar la patología pulmonar. (Fig 11).

**Fig 11:** Neumonía LMD. Proyección PA donde se observa lesión de condensación en hemitórax derecho que borra el perfil cardíaco (signo de la silueta).



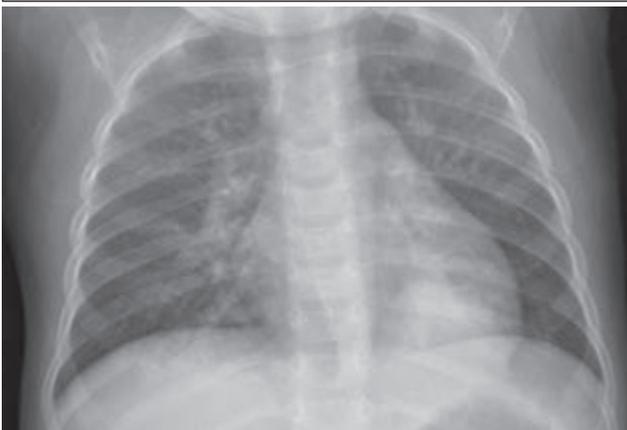
Conociendo la posición de las estructuras intratorácicas podremos localizar con precisión la patología. Cada lóbulo produce un signo de la silueta característico. El LMD y la língula están en contacto con el borde cardíaco derecho e izquierdo respectivamente. Si estos bordes no están visibles la patología se localizará en ellos. Los lóbulos inferiores reposan sobre los diafragmas por lo que si solo están borrados éstos la patología se localiza a nivel inferior. La consolidación del LSD causará signo de la silueta en el borde cardíaco superior derecho y la del LSI de aurícula, botón aórtico y mediastino. (Fig 12).

**Fig 12:** Neumonía LMD y LID. Signo de la silueta con el borde cardíaco derecho y hemidiafragma derecho.



*Signo del broncograma aéreo:* consiste en la visualización del aire en los bronquios intrapulmonares. Esto solo ocurre como ya se ha explicado, cuando el tejido que rodea a los bronquios (que normalmente contiene también aire) se ocupa por relleno alveolar (Fig.13). Este signo indica que hay una afectación del espacio aéreo pulmonar. Pero si el bronquio está también obstruido o lleno de secreciones no se verá el signo del broncograma, se observará una condensación homogénea sin broncograma. En las infecciones bacterianas la condensación se suele iniciar en los espacios aéreos periféricos y se extiende en sentido centripeto.

**Fig 13:** Lesión de condensación retrocardíaca con broncograma aéreo.



La infección de la vía aérea y su posterior obstrucción y diseminación hacia los espacios aéreos adyacentes, da lugar a un patrón intersticial asociado a imágenes de relleno alveolar. Puede asociar hiperinsuflación.<sup>9</sup> ( Fig. 14)

**Fig 14:** Bronconeumonía. Patrón mixto. Se observa patrón reticular bilateral y varias opacidades nodulares en relación con patrón intersticio alveolar.



### Tuberculosis

La primoinfección tuberculosa suele manifestarse como una consolidación lobar segmentaria y adenopatías hiliares, y en ocasiones se acompaña de derrame pleural. En un niño con éstos hallazgos y enfermedad no aguda hay que sospechar TBC.<sup>10</sup>

Si la enfermedad progresa podemos encontrar cavitación y diseminación bronquial, hallazgos que se detectan en las pruebas de imagen.

La TBC miliar se debe a diseminación hematogena, y suele aparecer dos meses después de la primoinfección. En la Rx tórax aparece un patrón micronocular bilateral.

La reactivación secundaria es más frecuente en adolescentes y adulto.

### Atelectasia: Claves para su interpretación.

La atelectasia es una pérdida de volumen ligera o localizada. En la RX se puede manifestar como un área de opacificación focal, por lo que la atelectasia lobar o segmentaria se puede malinterpretar como infección bacteriana. Es importante conocer una serie de signos directos e indirectos que nos ayudan a diferenciar una neumonía de una atelectasia.

*Signos directos.* Incluyen el desplazamiento de las cisuras adyacentes o de las marcas pulmonares (granuloma, cicatriz, grapa quirúrgica, etc) y el apiñamiento de la trama broncovascular en el pulmón afectado. Si un lóbulo o segmento está atelectásico pero todavía

contiene algo de aire, la trama vascular se verá pero estará apiñada y si los bronquios son visibles (signo de broncograma aéreo), también estarán apiñados.

El signo directo más fiable de atelectasia es el desplazamiento de las cisuras. (Fig. 15)

**Fig 15:** Atelectasia. Lesión de condensación en LSD y ascenso de la cisura menor.



*Signos indirectos.* Incluyen el desplazamiento ipsilateral del mediastino, elevación o descenso del hilio, ascenso del hemidiafragma, disminución de los espacios intercostales, insuflación compensadora de los lóbulos adyacentes, y elevación de la densidad pulmonar.

El signo indirecto más fiable de atelectasia es el desplazamiento hilar.

El descenso del hilio indica colapso del lóbulo inferior y la elevación del hilio indica que existe colapso del lóbulo superior. La atelectasia del lóbulo medio y de la língula no suele desplazar el hilio.

La mejor forma de ver la atelectasia del LMD y de la língula es la proyección lateral, donde adquiere una morfología característica, porque el haz de rayos X es paralelo al lóbulo aplanado. En la atelectasia del LMD, la cisura menor se desplaza hacia abajo y la parte inferior de la cisura mayor se mueve hacia delante, y el lóbulo medio entre las cisuras es radiodenso.

### Patología extrapulmonar:

Las lesiones de la pared como las lesiones cutáneas (verrugas...) o los pezones pueden observarse como densidades de partes blandas de borde neto pero incompleto. Las masas intratorácicas de la pared como lipomas, tumores vasculares u óseos (sarcoma de Ewing, displasia fibrosa...) producen un aspecto característico con un borde que se afina hacia los extremos adquiriendo una morfología en huso. (Fig. 16) Una masa pleural se describe también clásicamente como

una densidad de borde incompleto y extremos superior e inferior en forma de huso. En ocasiones resulta difícil distinguirla de una lesión pulmonar de base pleural.

**Fig 16:** Masa extrapulmonar. Masa de pared torácica con el borde medial que se afina en los extremos. Los extremos en forma de huso son característicos.



### Bibliografía

1. Blickman H: Pediatric Radiology: The requisites, ed 2, St Louis, 1998, Mosby.
2. Radiología básica. Aspectos fundamentales. William Herring. 2012 Elsevier.
3. Principios de radiología torácica. Felson. 2000 McGraw-Hill.
4. Wilkins TR, Wilkins RL. Clinical and radiographic evidence of pneumonia- Radiol Technol. 2005 Nov-Dec; 77 (2): 106-110
5. Franquet Tomás. Imaging of Pulmonary Viral Pneumonia. Radiology 2011; 260:18-39.
6. Lynch T, Gouin, Slarson. Should the lateral chest radiograph be routine in the diagnosis of pneumonia in children. A review of the literature. Pediatr Child Health. 2003. Nov; 8 (9): 566-8
7. Rigsby CK, Strife JL, Johnson ND. Pediatr Radiol. 2004 May; 34(5): 379-83. Is the frontal radiograph alone sufficient to evaluate for pneumoniae in children?
8. Moënné K. Neumonías adquiridas en la comunidad en niños: diagnóstico por imágenes. Rev. Med. Clin. Condes. 2013;24:27-35.
9. Staatz G, Honnef D, Piroth W, Radkow T. Diagnóstico por la imagen en pediatría. Paramericana. 2011.
10. Marais B, Gie RP, Schaaf HS, Starke JR, Hesselting AC, Donald PR, et al. A proposed radiological classification of childhood intrathoracic tuberculosis. Pediatr Radiol. 2004;34:886-94.

# Artículos Especiales



## La patología oftalmológica en pediatría

Junceda Moreno J.<sup>(1)</sup>; Suárez Suárez E.<sup>(2)</sup>;  
Junceda Antuña S.<sup>(3)</sup>; Dos Santos Bernardo V.<sup>(2)</sup>;  
Díez-Lage Sánchez A.<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup> Doctor en Medicina y Cirugía. Oftalmólogo. Servicio de Oftalmología. Centro Médico de Asturias. Oviedo, Asturias.

<sup>(2)</sup> Licenciado en Medicina y Cirugía. Oftalmólogo. Servicio de Oftalmología. Hospital Valle del Nalón. Langreo. Asturias.

<sup>(3)</sup> Licenciado en Medicina. Médico Residente. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.

**Autor para correspondencia:** Juan Junceda Moreno: [junceda@gmail.com](mailto:junceda@gmail.com)

Recibido: 19-04-2015 Aceptado: 30-04-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(1):23-38

Para un texto de estas características lo más lógico y práctico es seguir la presentación de casos que sean más o menos habituales, es decir, se ajusten a lo que más frecuentemente puede encontrar el Pediatra en su ejercicio habitual.

Hoy día todos los profesionales tienen una estrecha relación con un Servicio de Oftalmología con el que sin duda pueden coordinarse para trabajar en aquellos casos de mayor gravedad o dificultad diagnóstica.

Por otra parte, si bien los especialistas de Hospital tienen más hábito de manejar casos de cierta complejidad, no es menos cierto que a nivel de atención primaria deben al menos conocerse todas las patologías, con vistas a la más precoz y correcta derivación, con vistas al consejo familiar y con vistas a la mejor asistencia integral, ya que es a éste Especialista a quien primero se dirigen las preguntas y se enfoca la ansiedad de la familia, es al Pediatra de Atención Primaria a quien primero llega el paciente y por desgracia sabemos hoy día que a nivel de Hospital, y en relación directa con el tamaño del mismo puede fallar en ocasiones la fluidez en la comunicación médico-familia o los profesionales están tan sobrecargados que no pueden destinar el tiempo que quisieran a explicar pormenorizadamente algunos aspectos de la fisiopatología y del tratamiento de la enfermedad del paciente.

### Alteraciones refractivas

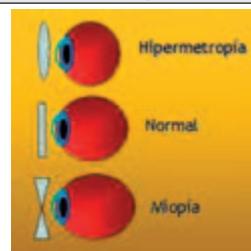
Prácticamente todas ellas se basan en la dificultad del ojo para enfocar adecuadamente en la retina las imágenes que vemos.

La mayor parte de las veces los defectos no son

muy grandes, provocando trastornos funcionales, fácilmente corregibles con gafas, lentes de contacto o mediante la cirugía cuando el paciente ya es adulto. Otras veces el problema se asocia con daños estructurales, como sucede en las grandes miopías por ejemplo, o dan lugar a incapacidades permanentes si el defecto es suficientemente grande y no es detectado a tiempo (como sucede en los casos del denominado "ojo vago"). **Por ello, todos los niños deben revisarse al menos a la edad de 4 años**, para descartar la existencia de estos trastornos, y en caso de sospecharse alguna alteración anteriormente, por notar sus padres desviación de uno o de los dos ojos, alteraciones en el color de la pupila u otros fenómenos, el niño debe ser examinado cuanto antes, independientemente de su edad, aunque tenga meses o días de vida.

En términos generales, (FIG 1) el ojo normal tiene unas dimensiones y una capacidad funcional determinada. El ojo miope tiene un mayor tamaño o longitud, con lo que la imagen queda enfocada delante de la retina, para evitar lo cual se usan lentes correctoras cóncavas o negativas (que llevan la imagen hacia atrás).

**Figura 1:** Esquema de los defectos de refracción y las lentes necesarias para su corrección.



El hipermetrope tiene un ojo algo más corto, y su imagen se enfoca más atrás de lo necesario, por lo cual se emplean lentes convexas o positivas, que adelantan el sitio de enfoque de la imagen.

El astigmatismo consiste en un defecto en el que algunas partes del ojo (generalmente la córnea) tiene algún defecto en su esfericidad, por lo cual la imagen llega ligeramente deformada a la retina (FIG 2). Entonces el ojo intenta compensar el defecto, contrayéndose el músculo ciliar encargado de la acomodación de forma irregular y provocando alteraciones visuales (borrosidad, fatiga en lectura continuada, jaquecas,..)

**Figura 2:** Esquema de los tipos de astigmatismo regulares.



### La miopía

Cuando la miopía es de escasa entidad, provoca solamente dificultad en la visión lejana, acentuada en caso de baja luminosidad o al oscurecer, si bien en visión próxima el miope tiene la facultad de ver con mayor facilidad y menor cansancio que el sujeto normal.

Cuando la miopía excede determinados límites (generalmente por encima de 6 dioptrías, como así se llaman las unidades de medida de estos defectos) es posible que al trastorno funcional se asocien alteraciones estructurales como alteraciones en el vítreo que provocan visión de "moscas volantes" frente a una superficie luminosa o clara. Otras veces pueden detectarse distrofias o degeneraciones retinianas que, si afectan a la zona central de visión (área macular) pueden dar lugar a pérdidas importantes de visión (FIG 3).

**Figura 3:** Amplias zonas (blancas) de atrofia retiniana en miope.



Otra de las alteraciones peligrosas, que, si bien pueden producirse en cualquier persona, es más fácil que aparezca en el miope es la degeneración periférica de la retina. Se trata de áreas de retina adelgazadas o enfermas que pueden rasgarse o formar agujeros, pudiendo provocar desprendimientos de la retina, aunque no es frecuente observarlas en la infancia.

En caso de detectarse alguna de estas alteraciones, deben aplicarse medidas de tratamiento, como el empleo de medicación reforzadora o la aplicación de láser a fin de sellar las áreas peligrosas o predispuestas a ruptura y así evitar el desprendimiento en caso de que éste se produzca.

La solución de la miopía es sencilla mediante el uso de lentes de contacto o gafas, si bien la calidad de visión es mayor con lentillas, ya que éstas proporcionan un mayor tamaño de las imágenes al niño miope, aunque por motivos de higiene y maduración lo más adecuado es esperar a utilizarlas en torno a los 13 años de edad.

**La cirugía, en la mayor parte de los casos no proporciona mayor visión que la que el paciente alcanzaba con graduación, pero permite la misma visión que el paciente tenía con gafa o lentilla y sin la molestia de su empleo y de su dependencia,** si bien debe esperarse para su realización, en caso de estar indicada, a que la miopía estabilice su evolución, cosa que puede alcanzarse en torno a los 20-25 años de edad aproximadamente.

### La hipermetropía

Este defecto de visión, el más frecuente de todos, provoca cansancio visual cuando se realiza una fijación de la visión atenta y continuada (lectura, estudio, uso de ordenadores, juegos infantiles, cine o TV) lo cual puede traducirse en rechazo inconsciente de la tarea escolar, en dolores de cabeza más a menudo vespertinos o a mediodía, e incluso dolores en los ojos, también más a frecuentes a partir de las primeras horas del día o por la tarde.

Puede asociarse, como la miopía, a un grado mayor o menor de astigmatismo, y **es sumamente frecuente en la edad escolar**, reduciéndose lentamente al crecer el individuo, y llegando a veces a desaparecer en la edad adulta. Debe corregirse siempre, para evitar situaciones de esfuerzo visual continuado, que, si bien no provocan enfermedades del ojo sí que dan lugar a molestias muy frecuentes que a veces los pacientes asocian claramente al trabajo intenso.

**La hipermetropía no significa que el sujeto vea mal de cerca y bien de lejos**, sino que para todas las distancias (lejos y cerca, aunque sobre todo el mayor esfuerzo se realiza en la visión cercana) el ojo hipermetrope sufre un trabajo suplementario en su función, para el cual no está preparado, y ello en mayor grado cuanto más alto sea el defecto. No es, pues con exactitud un defecto *contrario* a la miopía.

En ocasiones la hipermetropía se manifiesta por enrojecimiento ocular tras la lectura o juegos, y otras veces puede dar lugar a que los niños, si la padecen, tengan irritaciones de los ojos o de los párpados con frecuencia (blefaritis). Algunas veces la familia nota que los niños se frotan con demasiada frecuencia los ojos al ver TV o jugar, o desarrollan tics en esas mismas actividades.

No hay que olvidar asimismo, que una gran parte de los dolores de cabeza, tanto en la edad adulta como en los niños se deben a la hipermetropía. Ésta también admite la corrección con gafa, lentilla de contacto o con cirugía.

### El astigmatismo

Como se ha comentado, se trata de una irregularidad o aberración en la normal esfericidad del ojo o del resto de sus estructuras. Puede asociarse a miopía, a hipermetropía o ser un defecto aislado. Su corrección se realiza con gafa, lentilla de contacto e incluso con cirugía. Algunos astigmatismos se generan tras operaciones en los ojos (cataratas) o por traumatismos que den lugar a heridas en la superficie del ojo, tratándose entonces de astigmatismos que suelen denominarse *irregulares* dada su caprichosa disposición o su localización aislada. En estos casos, si no hay otras estructuras afectadas, la visión puede recuperarse o mejorarse con la cirugía.

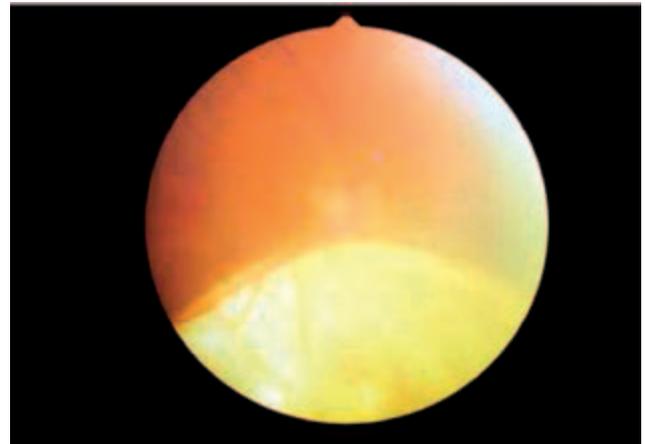
### Alteraciones congénitas

Las más habituales son el microftalmos (microftalmía, ojo de dimensiones pequeñas, habitualmente rudimentario y malformado) y el coloboma. Éste último aparece por la falta de cierre en la zona inferior del globo ocular o de alguna de sus partes, al fallar el fenómeno habitual embrionario de avance en dicho cierre, que se realiza a las VI horas del esquema horario o zona inferior de la vesícula óptica (FIGS 4 y 5). En estos casos si la retina y coroides se encuentran alteradas o no existen apenas y la visión puede verse muy afectada. Sin embargo si solamente afecta a la zona anterior del iris puede existir una visión útil.

**Figura 4:** Coloboma que afecta al iris, en su sector inferior.



**Figura 5:** Coloboma coriorretiniano, la zona pálida es la esclerótica que se aprecia al faltar las otras capas del globo ocular.



Existen bastantes casos de heterocromías de iris, carentes de traducción patológica en la mayor parte de los casos, si bien hay pacientes que desarrollan procesos de carácter inflamatorio asociados a la heterocromía (aunque suelen aparecer en la edad adulta) (FIG 6). En algunos casos debe descartarse alguna alteración asociada a la microftalmía, como la catarata congénita, el meningocele u otras.

**Figura 6:** Heterocromía de iris.



El ojo normal debe presentar una córnea con 10.5 mm de diámetro, con unos márgenes entre 10 y 12 mm, que en caso de glaucoma congénito aparece como mucho mayor, dado que la resistencia del globo es menor en el recién nacido por lo cual el incremento de presión hace que la mayor elasticidad del ojo infantil permita su aumento de tamaño. Se ha llegado a decir que el auténtico tonómetro (aparato o instrumento medidor de la presión intraocular es el diámetro corneal en caso de glaucoma congénito) (FIG 7) En estos casos, que generalmente obedecen a la persistencia del ligamento pectíneo (estructura en el ángulo de la cámara anterior existente entre la cara posterior de la córnea y la anterior del iris) que no ha desaparecido, por lo cual debe ser abierta quirúrgicamente mediante una goniotomía.

**Figura 7:** Ojo con glaucoma congénito, en el que la dimensión corneal se encuentra aumentada.



## POLO ANTERIOR Y ANEXOS DEL OJO

### Alteraciones palpebrales

Los párpados y la conjuntiva están muy relacionados. La piel de los párpados es la más fina de todo el cuerpo, y se continúa con la conjuntiva que recubre la parte anterior del ojo. Ambas tienen gran cantidad de glándulas de secreción externa en su espesor, siendo fácil que sufran inflamaciones y alteraciones con frecuencia. Al encontrarse en el exterior del organismo sufren además las agresiones de los cambios climáticos, y los problemas derivados de la contaminación y factores irritantes de todo tipo (aire acondicionado, piscinas, humos, etc.)

Las alteraciones que podemos encontrar son de tipo congénito, tales como el anquilobléfaron o unión de ambos párpados, la blefarofimosis (acortamiento de la hendidura palpebral que adquiere un tamaño menor de lo normal (FIG 8), o el epicanthus, muy habitual y que solamente requiere corrección en caso de ser muy aparatoso (FIG 9).

**Figura 8:** Blefarofimosis congénita, más acentuada en lado izquierdo.



**Figura 9:** Epicanthus bilateral, que en ocasiones puede hacernos sospechar la existencia de estrabismo al parecer que los ojos se encuentran desviados hacia dentro.



De tipo adquirido nos encontraremos con cierta frecuencia con el entropión de tercio nasal o también denominado por algunos como "fenómeno del niño papudo", consistente en una hipertrofia de la SOOF (grasa suborbitaria y del maxilar superior) que desvía hacia el globo ocular las pestañas del niño que, a pesar de ser muy finas a esta edad y no generar molestias, ocasionalmente sí lo hacen obligando a planificar corrección quirúrgica (FIG 10). Afortunadamente, en la mayoría de los casos el proceso es autolimitado, desapareciendo por sí solo tras unos meses.

**Figura 10:** Fenómeno del niño papudo. Las pestañas entran en triquiásis al orientarse hacia el ojo.



Los fenómenos glandulares son relativamente frecuentes, pudiendo encontrarnos con celulitis pre septales que provocan una inflamación y edema del párpado unilateral (FIG 11), y que debe diferenciarse de una celulitis franca, proceso que comentaremos más adelante. Los desórdenes glandulares no son raros, pudiendo encontrarnos con orzuelos cuando las glándulas anejas al folículo de la pestaña se encuentran afectadas (FIG 12), chalaciones (FIG 13) cuando las glándulas de meibomio ven taponado su conducto de

salida provocando un estancamiento en su secreción y una inflamación e infección consecutivas.

**Figura 11:** *Celulitis orbitaria preseptal en lado izquierdo, nótese el mayor volumen de las estructuras en este lado.*



**Figura 12:** *Orzuelo contiguo al punto lagrimal inferior.*



**Figura 13:** *Chalacion en párpado superior izquierdo de una niña.*



A veces las blefaritis -inflamaciones del borde palpebral- si bien no son muy frecuentes en la infancia pueden encontrarse, más habitualmente en sujetos de piel muy clara, y pueden adoptar la forma de caspa en el reborde palpebral, y entre las pestañas, con ligero enrojecimiento crónico del borde del párpado. Su solución es fácil mediante el empleo de pomada de corticosteroide a baja concentración, aunque hay que recordar a la familia que puede convertirse en un proceso intermitente y siempre descartar que exista un desarreglo óptico asociado al proceso, más comúnmente una hipermetropía o un astigmatismo hipermetrópico.

No es raro que encontremos en los niños afectación

por poxvirus que dan lugar a molluscum en el entorno palpebral bajo la característica forma de pápulas múltiples dispersas (FIG 14) y que en ocasiones deben ser retiradas mediante radiofrecuencia o cauterización, al igual que sucede con la afectación herpética que genera vesículas en la rama dérmica de distribución del nervio afectado o colonizado (FIG 15).

**Figura 14:** *Molluscum contagiosum afectando región orbitaria derecha.*



**Figura 15:** *Vesículas herpéticas características en párpado inferior.*



Otras veces encontramos alteraciones palpebrales asociadas a síndromes complejos tales como el albinismo, la ictiosis (FIG 16), dermatitis diversas y otros como el síndrome de Goldenhar que conlleva lesiones conjuntivo-corneales (hamartomas en limbo o zona de transición entre córnea y complejo conjuntivo-escleral), apéndices cutáneos preauriculares y malformaciones óseas cervicales (FIG 17). Estas patologías se tratan de acuerdo con Dermatología, y aunque no tienen curación definitiva sí pueden aliviarse bien por medio de medicación general y tópica, o aplicando la cirugía sobre todo en caso de complicaciones y exacerbaciones.

**Figura 16:** Paciente afectado de Ictiosis, en diferentes fases del cierre palpebral. Como se aprecia, al cerrar los ojos el borde palpebral queda evertido, dejando al exterior la mucosa conjuntival.



**Figura 17:** Síndrome de Goldenhar, fijémonos en el nódulo blanquecino corneoescleral a VI horas.



La ptosis palpebral o caída del párpado superior es otro de los procesos que podemos encontrar en los niños. Puede ser de tipo congénito o bien adquirida, casi siempre derivada de traumatismos estas edades. En estos casos es interesante, recoger datos fotográficos (y si es posible videográficos) del sujeto, para tener un mapa en el tiempo del aspecto y la evolución y preparar así la estrategia quirúrgica (FIG 18).

**Figura 18:** Ptosis palpebral congénita. Debe corregirse para liberar el eje visual del ojo izquierdo.



Conviene examinar la integridad estructural y funcional del globo ocular y los anexos. Una ptosis traumática, una ptosis asociada a miopatía de algún otro músculo, o a estrabismo (a veces con privación sensorial en ptosis congénitas) puede crear modificaciones en el plan de actuación, si se considera prioritaria otra acción médica o quirúrgica (durante el primer año de vida, y en ptosis congénitas severas, es esencial la liberación del eje visual para facilitar el desarrollo sensorial) y asimismo, el estar preparados para una segunda actuación, pues el hecho de asociar otra intervención a la cirugía de la ptosis en el mismo acto quirúrgico no nos parece del todo adecuado, siempre que podamos evitarlo.

A veces se insiste en que durante la excursión hacia arriba y hacia abajo del ojo, el desplazamiento del borde palpebral oscila en torno a los 15 mm, y ello, siendo real, puede verse distorsionado según el tipo de ptosis ya que las ptosis congénitas tienden a presentar una fijación o rigidez de movimiento de modo que la excursión del borde palpebral acompañando al globo es muy pequeña, al contrario que las ptosis adquiridas.

Es interesante rastrear el estado funcional del ojo, como hemos comentado. Un globo ocular afectado por ejemplo, por una lesión, de hemirretina superior que la inutilice, quizá demande mayor actuación quirúrgica que un ojo normal, aun sacrificando perfecciones estéticas, debido al daño del campo visual que provoca invariablemente una ptosis de forma directamente proporcional a su severidad.

De cualquier forma, y salvando un cierto porcentaje de variación estadística, consideramos un ojo portador de ptosis del párpado superior aquél cuyo borde palpebral superior supera -por cualquier causa- más de 1.5 mm. hacia abajo el limbo esclero corneal en su zona superior, entre X y II h. Hoy día es interesante recalcar que prácticamente *no hay ptosis que en la edad pediátrica no pueda ser resuelta*, bien a través de cirugía por abordaje conjuntival, por abordaje cutáneo o mediante suspensión (FIGS 19, 20 y 21)

**Figura 19:** Ptosis congénita de ojo izquierdo. A la izquierda estado preoperatorio, a la derecha situación postoperatoria tras cirugía por abordaje cutáneo (se aprecia aún la cicatriz palpebral)



**Figura 20:** Ptosis congénita izquierda. Preoperatorio (izquierda) y postoperatorio (derecha) tras corrección por abordaje transconjuntival.



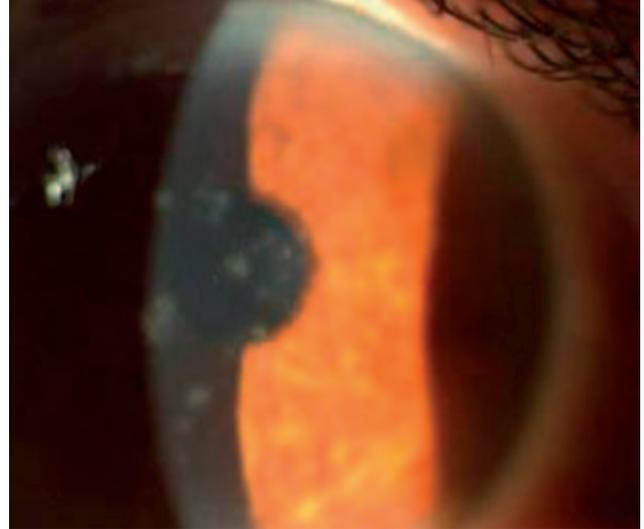
**Figura 21:** Ptosis congénita izquierda. En este caso y dada la prácticamente nula función del elevador del párpado superior, se optó por una suspensión mediante tirantes al músculo frontal, lo cual permite una adecuada función.



### Alteraciones conjuntivales

Los procesos más habituales son los infecciosos, las conjuntivitis y blefaroconjuntivitis, sean víricas o bacterianas, y que pueden afectar solamente a la conjuntiva bulbar o también a la conjuntiva palpebral e incluso a la córnea (FIG 22). Aparecen con un enrojecimiento de un ojo que tras unas horas días aparece en el otro, y suelen cursar con secreción mucosa o mucopurulenta y lagrimeo aumentado, notando el paciente sensación de cuerpo extraño o “de tener arenillas”. Su tratamiento no suele ser complicado, bastando con la aplicación de antibiótico tópico de amplio espectro, aunque en ocasiones como sucede con las queratoconjuntivitis adenovirales que cursan con adenopatía preauricular con otros miembros del entorno familiar o social afectados, precisan de la instilación de corticoides y de pomadas antivíricas (FIG 23)

**Figura 22:** Queratocojuntivitis por adenovirus, en la que se aprecian los focos de infiltración a nivel corneal a modo de nubecillas redondeadas pequeñas y dispersas.



**Figura 23:** Conjuntivitis bilateral (arriba ojo derecho, abajo ojo izquierdo) con el cortejo característico de inyección o hiperemia conjuntival, y quemosis (edema conjuntival).



Los cuadros alérgicos son otros que debemos tener presentes en la asistencia primaria. Algunas veces son leves provocando conjuntivitis en empedrado (foliculares o papilares), y otras veces afectan a la córnea dando lugar a ulceraciones que se diagnostican al comprobar la gran alteración conjuntival presente (FIG 24). la medicación que ataja el brote y el empleo de antihistamínicos de forma continuada mientras dura la existencia del alérgeno en caso de procesos medioambientales así como medidas higiénicas en caso de alergia a ácaros o a elementos animales cercanos, nos ayudarán con el problema, cuya solución pasa siempre por intentar localizar al alérgeno causante, si bien no es del todo fácil encontrarlo en algunas ocasiones.

**Figura 24:** Característica imagen de conjuntiva en empedrado en una conjuntivitis alérgica en su estadio florido.



Hay algunas conjuntivitis que no se deben a causas originariamente infecciosas, si bien pueden sobreinfectarse, y es interesante conocer las actividades recientes del niño a fin de combatir los posibles fenómenos desencadenantes en caso de encontrarnos con procesos repetidos de esta naturaleza (TABLA I)

**Tabla I**

<b>FÍSICAS</b>
mecánicas (viento, partículas en suspensión...)
térmicas (calor, congelación...)
luminosas (exceso de radiación luminosa, especialmente solar)
<b>QUÍMICAS</b>
originadas por los cosméticos y productos de belleza
tóxicas a causa de productos volátiles o agresivos en la industria
derivadas de un exceso de contaminación (locales cerrados, polución urbana, aire acondicionado mal empleado...)
<b>ALÉRGICAS (alergia ambiental, uso inadecuado o intolerancia a lentes de contacto...)</b>
<b>CAUSADAS POR DEFECTOS ÓPTICOS SIN CORREGIR</b>

Podemos hallar en algunas ocasiones fenómenos tumorales de carácter benigno, tales como papilomas conjuntivales, que se relacionan con entrada de materiales extraños (vegetales, polvo) en el fondo de saco conjuntival y que son fácilmente extirpables bajo sedación simple en caso de pacientes muy jóvenes y con anestesia local en los más mayorcitos (FIG 25).

**Figura 25:** Papiloma mucoso de conjuntiva, con base estrecha y consecutivo a entrada de material extraño al fondo de saco conjuntival.



Debemos tener en cuenta que las manchas conjuntivales pigmentadas (nevus) conviene sean seguidas de forma al menos anual. En caso de sospecha de cambios en su tamaño o coloración deben fotografiarse y realizar un seguimiento más de cerca por si tales cambios indicasen la conveniencia de biopsia y análisis anatomopatológico (FIG 26).

**Figura 26:** Neoformación plana pigmentada (nevus) en la cercanía de la carúncula. Conviene sea vigilada periódicamente sin alarmar demasiado al entorno familiar.



Las lesiones o alteraciones del iris no son muy frecuentes pero conviene estar preparados para su diagnóstico. Los hamartomas de iris, habituales en las Neurofibromatosis tipo 1 (FIG 27), aparecen en algunos pacientes sometidos a seguimiento por esta enfermedad y no tienen repercusión funcional.

**Figura 27:** *Nódulos de iris hamartomatosos cercanos a la pupila y dispuestos en corona, en un caso de Neurofibromatosis.*



### Estrabismo

Cualquier alteración que el ojo desarrolle o que en él resida tiene un problema sobreañadido en la edad pediátrica, y no es otro que **la falta de desarrollo visual**.

Se denomina ambliopía a la situación en la cual el ojo afectado (el ojo “ambliope”) no ve, y no sabemos cuál es la causa del problema. Muchas veces se debe a trastornos difíciles de diagnosticar tales como heteroforias (estrabismos latentes que solamente se aprecian con maniobras de búsqueda y provocación) y otras veces estamos ante un ojo que no ve por un problema de transmisión de imagen, en cuyo caso no sería adecuado etiquetarlo de “ambliopía” sino que deberíamos referirnos a la enfermedad causante en sí.

De cualquier forma, y esto es un concepto importante, *si en un adulto una enfermedad hace que la visión quede abolida de forma temporal, mientras persiste la situación que la provoca, pudiendo recuperarse ésta si la enfermedad es curada o paliada, en un niño no sucede así*. Si no hay estímulo visual en los primeros meses o años de vida no es posible desarrollar una visión mínimamente satisfactoria.

Por eso es tan importante el despistaje de trastornos visuales en el período neonatal y en la lactancia, ya que un problema que haya pasado desapercibido va a ser muy difícil de recuperar. El margen de que se dispone para corregir una reducción por desuso de la visión se establece en torno a los 12 años de vida, después de los cuales ya va a ser muy difícil la recuperación visual, por muy correcta que sea la recuperación anatómica del órgano de la visión. La maduración general del individuo es mucho más lenta que la visual, que se establece (ver “La exploración Oftalmológica en Pediatría. Examen clínico y Fisiopatología. Vox Paediatrica

XXI, 12-18”) en torno a los 12 ó 13 años de edad del individuo. Por otra parte, cualquier maniobra para corregir enfermedades o desequilibrios en la visión debe tomarse tenga el niño la edad que tenga. Los dos primeros años de vida son fundamentales, y más en concreto el primer año.

En cuanto al problema del estrabismo infantil hay que decir que no es tan urgente como la costumbre nos indica. Al ser un cuadro hasta cierto punto aparatoso o fácil de reconocer, sensibiliza bastante a los familiares. Hay que recordar que al existir un estrabismo, los ojos si no existe otro obstáculo funcionan, pero en lugar de hacerlo al unísono lo hacen de manera alternativa, pero el caso es que cada uno de ellos desarrolla su visión, por lo que debemos estar atentos a que ésta sea igual o al menos similar en cada uno de los dos ojos.

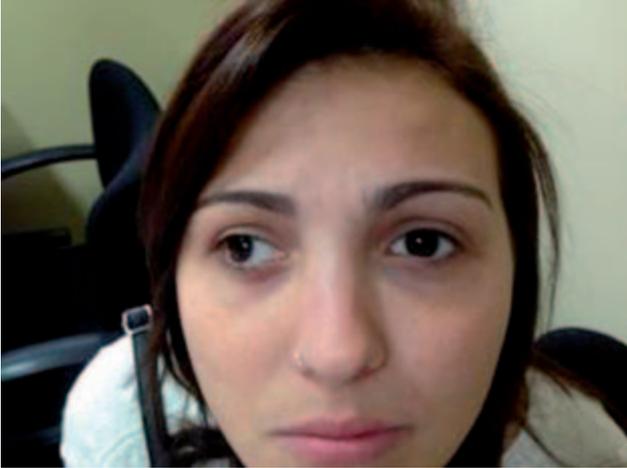
El problema estructural se resolverá a posteriori, mediante graduación óptica, inyecciones intramusculares o cirugía de recolocación muscular, como veremos más adelante. Si uno de ellos se desarrolla según la edad que tiene lo que debemos hacer es combatir la pérdida de visión del otro mediante oclusiones, lo cual significa que debemos tapan el ojo dominante o director en una cadencia de acuerdo con la edad del paciente y la pérdida de visión o asimetría en la función visual que encontremos.

Tanto si existe estrabismo convergente (FIG 28), divergente (FIG 29) o vertical (alteración de los músculos oblicuos o los músculos rectos verticales del ojo) todos ellos son tributarios de cirugía con buen resultado habitualmente. La intervención se basa en reposicionar los músculos para que, actuando como los tirantes de una pelota, aumenten unos su acción y la reduzcan los otros, previa medida minuciosa de lo que denominamos grado o ángulo de desviación, que será lo que nos indicará la cantidad de músculo que debemos recolocar o desplazar.

**Figura 28:** *Estrabismo convergente. La niña está fijando con ojo derecho, al izquierdo no mantiene la alineación y se desvía hacia dentro.*



**Figura 29:** En este caso al fijar el ojo director (izquierdo) el otro se desvía hacia fuera. Es un clásico estrabismo divergente.



No olvidar que existe un fenómeno semiológico traicionero que es el epicantus infantil, y que genera lo denominado pseudostrabismo (FIG 30). Se trata de una exageración del pliegue cutáneo a nivel de canto interno de la hendidura palpebral, como el epicantus del que hablamos anteriormente, que aparece como demasiado vertical en muchos niños, de modo que parece que desvían el ojo hacia dentro exageradamente cuando miran hacia el lado del pliegue (el ojo derecho cuando miran a la izquierda y el ojo izquierdo cuando miran a la derecha). Se diagnostica sencillamente elevando pasivamente el entrecejo del niño para estirar en sentido vertical la parte alta o inicial de la nariz y así, al estirarse también el pliegue epicantal de ambos lados, se aprecia que la movilidad de los ojos es normal pidiendo al niño que mire a ambos lados alternativamente.

**Figura 30:** Pseudostrabismo por epicantus. Parece que la niña desvía hacia dentro el ojo izquierdo cuando no sucede realmente así.



### Alteraciones del polo anterior y de los medios refringentes

Los medios refringentes son aquellos que permiten a la imagen llegar a la retina del ojo para ser enviada a través del II par craneal, al cerebro a ser procesada y luego entendida. Básicamente éstos son la córnea y el cristalino, además de los humores que se encuentran entre ellos (humor acuoso, líquido) y detrás del cristalino entre éste y la retina (humor vítreo, gel).

Las principales alteraciones por su frecuencia que debemos conocer son las relacionadas con procesos infecciosos que pueden afectar a la córnea, tales como las queratitis, asociadas por lo general a conjuntivitis de tipo vírico (herpéticas, adenovíricas)(FIG 31), que suelen ceder bien con la medicación tópica, y no olvidarnos de que existen enfermedades como el queratocono o las degeneraciones corneales que afectan a la visión de forma importante a veces y que poseen una importante carga genética (FIG 32 y 33).

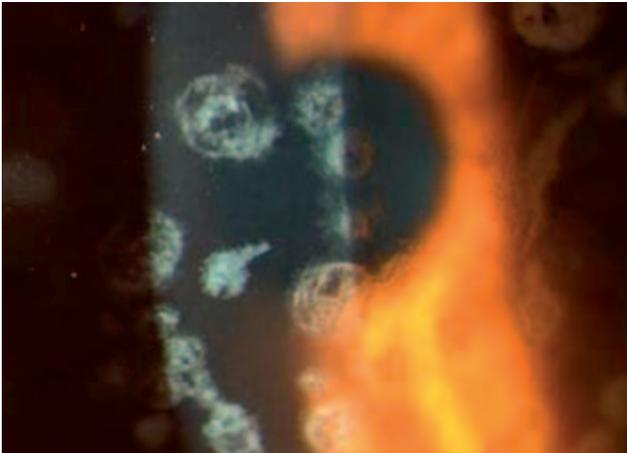
**Figura 31:** Lesión dendrítica en superficie corneal, sugestiva de queratitis herpética.



**Figura 32:** Signo de Munson, característico del queratocono. La córnea picuda provoca un fenómeno de cono o pirámide en el borde del párpado inferior, en la mirada hacia abajo.



**Figura 33:** *Degeneración corneal nodular superficial, que puede comprometer la visión si afecta al eje óptico.*



El queratocono es una enfermedad relativamente frecuente, afortunadamente y casi siempre es unilateral, y provoca alteraciones refractivas severas que dan al traste casi siempre con la visión del ojo. En él se aprecia una deformación de perfil piramidal convirtiéndose la córnea de un elemento esférico o redondeado en un elemento picudo o cónico, fácilmente detectable en la exploración en los casos más avanzados (signo de Munson) o reconocible tan sólo mediante instrumental específico en otros casos, debiendo recurrirse a la biomicroscopía y a la topografía corneal.

La curación de estos cuadros pasa por el reforzamiento de la córnea a través del empleo de luz ultravioleta previa instilación de riboflavina ("cross linking"), o por la corrección del astigmatismo regular que este proceso induce, mediante el implante de segmentos intracorneales sintéticos o "intacs". En ocasiones la última solución puede tener que ser la queratoplastia penetrante o trasplante total de córnea para resolver la situación.

Cuando cualquiera de estas alteraciones de medios refringentes deterioran la visión debe aplicarse tratamiento quirúrgico, valorando la realización de una queratoplastia (lamelar o penetrante, según el tipo de alteración del paciente) (FIG 34).

**Figura 34:** *Ojo sometido a trasplante total de córnea (queratoplastia penetrante). Sus resultados son bastante satisfactorios, si bien es posible que haya un astigmatismo residual que sea preciso corregir más adelante.*

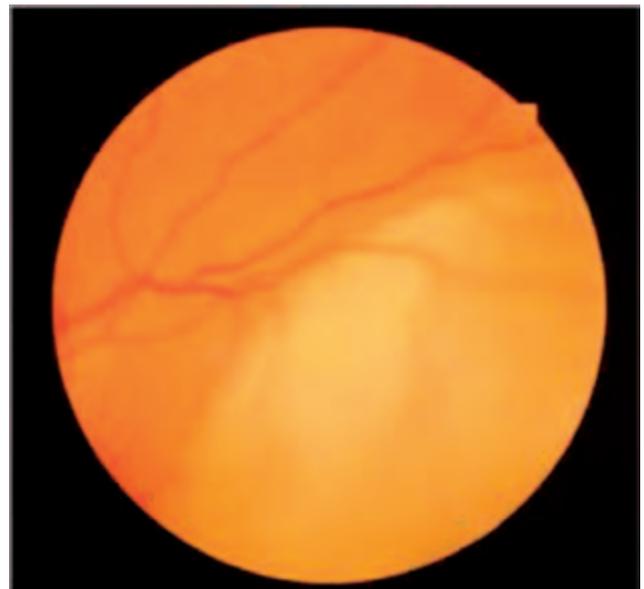


Otras alteraciones corneales que podemos encontrar en la infancia son las lesiones traumáticas, de mayor o menor entidad desde erosiones simples hasta perforaciones, aparte de las infecciosas ya comentadas (víricas, bacterianas o micóticas), cuya resolución pasa por la realización de cultivos antes de la aplicación de tratamiento. Las distrofias corneales que tienen un patrón de transmisión genético tienen por lo general patrones de transmisión variables, pueden afectar a distintas capas corneales desde el exterior al interior, y como es natural tienen habitualmente algún familiar más afectado.

Las cataratas son otra alteración que puede aparecer en la infancia, asociada a síndromes complejos o bien derivada de traumatismos, o aparecer de forma congénita desde el nacimiento, obligando a plantearse la cirugía de forma preferente para eliminar el obstáculo visual que supone la opacificación del cristalino.

Toda pupila que no esté del mismo tono o color que la congénere debe ser cuidadosamente revisada, para descartar la existencia de una catarata o de otro problema. Este fenómeno (*leucocoria* o pupila blanca) puede traducir también la existencia de una lesión retiniana tal como un retinoblastoma o un desprendimiento retiniano, secundario a la existencia de un tumor, de un traumatismo (bebés maltratados) o de otra naturaleza (FIG 35).

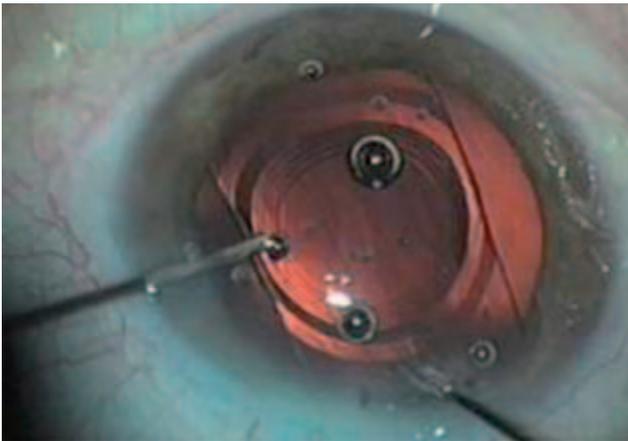
**Figura 35:** *Característica imagen de un Desprendimiento de retina en el que la zona inferior en este caso se proyecta hacia el examinador dando este aspecto en cortina más claro que el resto del fundus.*



Las cataratas deben corregirse ya que interrumpen el paso de la imagen hacia la retina, y según la edad del paciente se extrae de forma total o se realiza una extracción extracapsular con implante de lente intraocular (FIG 36). Aparecen como hallazgo casual al explorar a un paciente en el que se sospecha una falta de

visión en uno o en los dos ojos, y a la exploración con lámpara de hendidura o biomicroscopio (aunque si son importantes pueden detectarse con medios más sencillos) se detecta la opacificación del cristalino, que en la infancia puede adoptar formas dispares y caprichosas (FIGS 37, 38 y 39)

**Figura 36:** Cirugía de una catarata. En esta fase ya se ha eliminado la parte central del cristalino opacificado y se acaba de colocar una lente intraocular artificial que suplirá su función de enfoque.



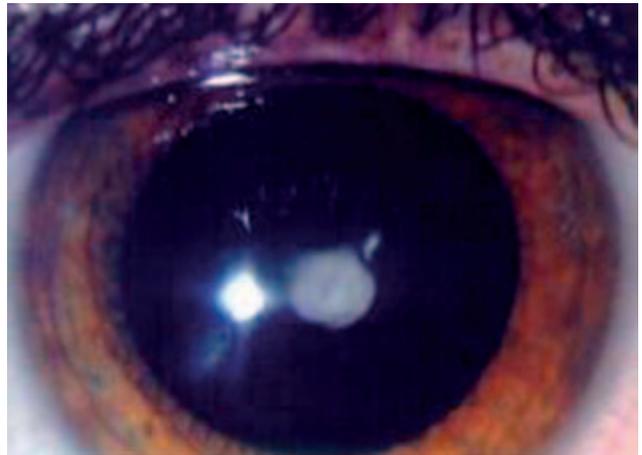
**Figura 37:** Forma de catarata congénita de tipo nuclear en estrella.



**Figura 38:** Forma de catarata congénita de tipo cortical, que afecta más a la periferia del cristalino y conlleva opacidades radiales del mismo.



**Figura 39:** Catarata congénita de tipo nuclear. Se aprecia el foco blanco en el centro del cristalino.

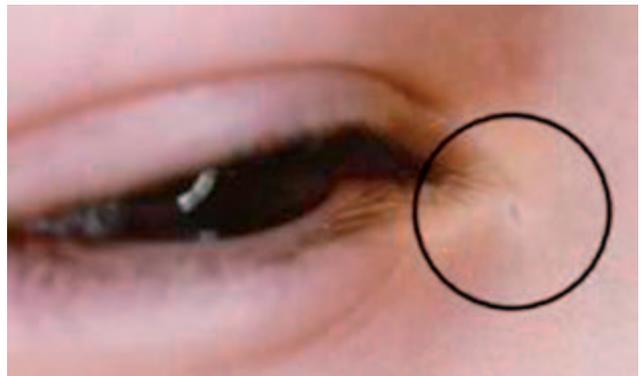


Si detectamos una alteración en los medios refringentes (opacidades corneales o cristalinas, tales como catarata congénita) debe actuarse con prontitud, sometiendo al niño al sistema más adecuado para corregir el problema, aunque lleve aparejada la cirugía. Lo mismo se puede decir de los defectos refractivos u ópticos. Si hemos detectado que un niño presenta un astigmatismo, miopía o hipermetropía elevadas, éstas han de ser corregidas inmediatamente, tenga la edad que tenga el paciente, a fin de facilitar que la imagen alcance su destino sin interrupciones.

#### Alteraciones del sistema lagrimal

Podemos encontrarnos con algunas alteraciones congénitas raras, tales como la imperforación del sistema o falta de desarrollo de alguno de sus segmentos (horizontal, vertical) e incluso fistulizaciones “ab externo” del saco lagrimal hacia la rama ascendente del maxilar superior en el exterior, cerca del canto interno o ángulo interno o nasal del ojo. No suelen dar problemas, por lo que simplemente son vigiladas por si en algún momento su existencia provoca trastornos o molestias siendo entonces retiradas quirúrgicamente (FIG 40).

**Figura 40:** Fistula congénita de saco lagrimal.



Lo que sí es muy problemático y habitual son las imperforaciones localizadas de la zona distal (inferior) del ductus lácrimonasal. Durante el proceso de formación del

individuo ésta zona se encuentra colapsada o cerrada, coincidiendo las semanas previas al nacimiento con el momento en que desaparece ese cierre natural, permitiendo el paso de la secreción lagrimal hacia la fosa nasal.

No es infrecuente que esto no se lleve a cabo de forma completa, produciéndose una epífora (FIG 41), es decir, el paciente llora de continuo de forma pasiva macerando la piel del párpado y la adyacente produciéndose además conjuntivitis continuas. En este caso se realiza un sondaje de la vía, pasando a su través y hacia el meato inferior una sonda o alambre metálico fino de diámetro creciente y que suele realizarse bajo sedación y que aconsejamos realizar *en torno a los 12 meses de edad*, pues en esta época hay un crecimiento ligeramente acelerado de las estructuras que rodean por debajo al ductus, habiendo casos que planteaban problemas desde el nacimiento y que se resuelven espontáneamente, evitando las molestias del sondaje que, a pesar de ser un procedimiento ambulatorio y seguro sólo debe realizarse en caso necesario, al no estar exento de complicaciones aunque son raras.

**Figura 41:** Epífora pasiva (lagrimeo) al no poder la lágrima pasar por el sistema obstruido.



Cuando un sondaje es fallido puede repetirse, y si tras dos o tres intentos no conseguimos la permeabilidad del sistema, es preciso tutorizar el sistema lagrimal del paciente, es decir, colocar unos tubos de interposición que recorren la vía lagrimal entera y que se movilizan pasivamente para mantener durante unos pocos meses el sistema sin obstáculo (FIG 42).

**Figura 42:** Tutorización del sistema lagrimal en una niña. Se aprecia el efecto de la movilización pasiva de los tubos interpuestos. A la izquierda el nudo que los une se encuentra a nivel de la ventana nasal, a la derecha se ha colocado cerca del punto lagrimal.



Si ni tan siquiera eso nos resuelve la situación, debe ya aplicarse cirugía de mayor complejidad, realizando una dacriocistorrinostomía por vía endoscópica o mediante cirugía abierta para restablecer el paso de lágrima por una vía alternativa.

### Alteraciones retinianas

Las alteraciones que nos podemos encontrar en términos generales pueden ser de índole congénita o adquirida.

Las congénitas (aparte de los colobomas y los desprendimientos de retina, ya citados) pueden ser la consecuencia de una miopía magna congénita, que da lugar a una alteración retiniana en la cual el estiramiento, el adelgazamiento y la atrofia de la retina pueden hacer que la zona macular se encuentre sin desarrollar, apareciendo como áreas sonrosadas coexistiendo con otras blanquecinas en las que faltan retina y coroides, impidiendo la capacidad visual del paciente en uno o en los dos ojos (FIG 3).

También fenómenos congénitos son las cicatrices derivadas de procesos inflamatorios padecidos por la madre durante el embarazo, sean éstos subclínicos o declarados. La toxoplasmosis, la toxocariasis y otros procesos pueden interferir en el desarrollo de la retina porque generan focos inflamatorios bien delimitados pero de suficiente extensión, que con el tiempo se convierten en áreas pigmentarias y con la retina degenerada e inutilizada, con el agravante de que estos procesos tienen una especial afinidad por el asiento macular y paramacular lo cual da mayor relevancia y gravedad a su aparición, de ahí el interés que tiene la prevención y la cultura sanitaria del embarazo hoy en día (FIG 43).

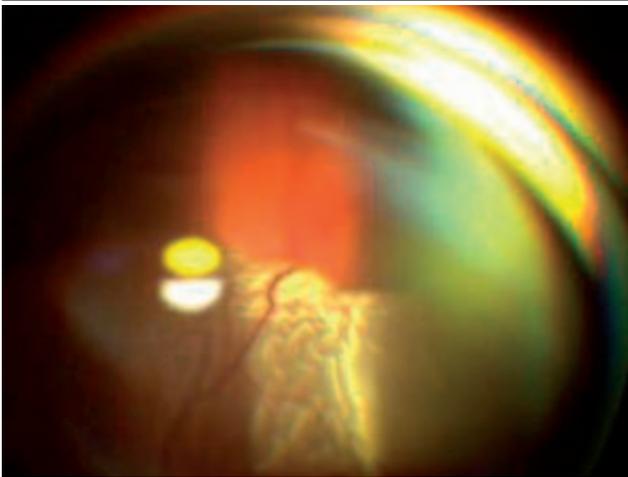
**Figura 43:** Imagen típica de cicatriz coroidea y retiniana en zona macular derivada de afectación por *Toxoplasma* durante el embarazo.



Fenómenos adquiridos son los derivados de traumatismos (juegos, accidentes domésticos), que pueden generar rupturas de la retina o hemorragias intraoculares de diversa consideración.

No hay que olvidar que los niños son muy activos, tienen una coordinación imperfecta en los primeros años de vida y en el caso de los preadolescentes la osadía suele ser la regla en su actitud, aparte de las ganas de actuar en todos los órdenes con falta de experiencia, factores todos que se unen a la hora de sufrir traumatismos que pueden afectar al ojo (FIG 44).

**Figura 44:** Imagen de un desprendimiento de retina provocado por un traumatismo directo de la órbita, a la exploración directa.



Por ello, los desprendimientos de retina, las hemorragias intraoculares, las heridas oculares en general a cualquier nivel e incluso los estallidos y vaciamientos del globo ocular no son raros a estas edades, teniendo siempre presente que cuando acude un paciente con un antecedente traumático inmediato *debe realizarse un examen con un cuidado sumo y una gran exquisitez en las maniobras* para evitar siempre presiones sobre el ojo.

Una vez descartada la ruptura del globo ocular, entonces ya tenemos tiempo para instilar colorante de exploración (rosa de Bengala, fluoresceína, o el que tengamos a mano), para valorar lo mejor posible el polo anterior en busca de ulceraciones, cuerpos extraños, y otros daños, y para intentar asomarnos aunque sea someramente al fondo de ojo para intentar explorarlo con los medios a nuestro alcance.

#### ALTERACIONES ORBITARIAS

Los procesos inflamatorios agudos de la órbita, si bien han perdido estadísticamente algo de importancia por su menor frecuencia en nuestros días, una vez generalizada la medicación antibiótica y mejorados los niveles basales de higiene de la población, siguen poseyendo una semiología alarmante y precisan una actuación diligente y eficaz, ya que se trata de un proceso que aún hoy puede conducir al fallecimiento del paciente o a una futura ceguera unilateral indeseable.

Hay que tener en cuenta que en la edad pediátrica y en relación con la celulitis orbitaria hay algunos factores que le dan unas características distintas a la del adulto, tales como el escaso grosor de las paredes orbitarias en el niño, lo cual facilita en gran medida la transmisión de procesos de vecindad, y el mínimo desarrollo de las cavidades periorbitarias (senos), cuya neummatización se lleva a cabo cuando el paciente tiene ya unos años de vida

**TABLA II: causas mas frecuentes de inflamacion orbitaria aguda en niños**

Etiologias	Autores
Sinusitis	Uthoff, Grom
Lesiones cutáneas vecinas	Donald
Amigdalitis	Magnus
Alveolitis del primer molar	Asherson
Sepsis hematogena	Litricin

En lo tocante al diagnóstico precoz y al diagnóstico diferencial con otros procesos hay que recordar que, de los signos cardinales de la ceulitis orbitaria aguda del niño (exoftalmos directo, inflamación de la zona y leucocitosis), el primero de ellos, el exoftalmos, ha de ser siempre ostensible y llamativo y habitualmente con compromiso de la movilidad ocular (FIG 45) debiendo, en caso contrario, pensarse en la existencia de una órbita edematosa reactiva a otros procesos de vecindad o de contenido, o pensar en una celulitis preseptal, cuadro a caballo entre la patología orbitaria y la palpebral.

**Figura 45:** Celulitis orbitaria izquierda. En la imagen de la derecha se aprecia el importante compromiso de la musculatura extrínseca (comparar con FIG 11).



La inflamación zonal ha de ser aparatosa, así como la leucocitosis, y aun con la semiología bien patente, debe pasarse a una triada exploratoria de imagen: radiografía craneal convencional, tomografía computarizada, y ecografía B. En los lactantes conviene buscar radiológicamente la afectación etmoidal pues el etmoides neummatiza habitualmente antes del año de vida.

Entre los 2 y los 10 años, el estado del seno maxilar (proyección de *Waters*), y después de los 10 años, preferentemente el del seno frontal (proyección de *Caldwell*). La TC es útil en el diagnóstico diferencial, mostrando abscesos, miositis, e incluso tenonitis, si registramos la presencia del así denominado radiológicamente como anillo de *Bernardino* a nivel del globo ocu-

lar. La ecografía B contribuye casi siempre a afianzar el diagnóstico proporcionado por la TC.

Si bien el pronóstico de la celulitis orbitaria del niño es poco preocupante cuando hemos realizado un diagnóstico correcto y una antibioterapia precoz y adecuada, etiológica y suficientemente dosificada, no deja de presentar problemas cuando se carece de información a partir de frotis y cultivos microbiológicos.

En caso de que se desconozca inicialmente la etiología de la celulitis, es aconsejable el empleo de una combinación antibiótica inicial de suficiente espectro, como puede ser la Ampicilina-Gentamicina o la Ampicilina-Cefalexina.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, creemos que la orbitotomía debe llevarse a cabo siempre que exista cierto grado de evidencia clínica y/o radiológica de la existencia o inicio de formación de un absceso intraorbitario (FIG 46).

**Figura 46:** Una vez drenado el absceso orbitario el compromiso global de la zona cede y se recupera la movilidad del globo paulatinamente.



**Otros fenómenos de interés**

Por su frecuencia no conviene olvidar la existencia de otros procesos que aunque no revistan especial gravedad son capaces de generar alarma tales como las episcleritis (FIG 47), que aun no siendo muy habituales en este tramo de edad, pueden aparecer, como un proceso inflamatorio local con importante enrojecimiento del globo de forma focal o localizada, dolor en el punto afectado y normalidad en el resto de las estructuras.

**Figura 47:** Episcleritis en ojo derecho.

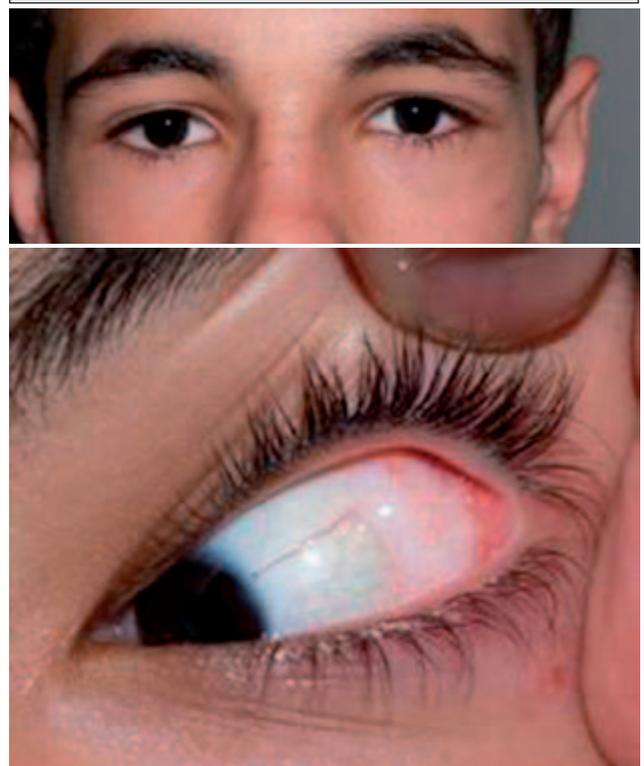


También debemos recordar que los dermolipomas o excrecencias de la grasa orbitaria que, a través de las vainas musculares se desplazan hacia el exterior de la órbita se encuentran con cierta frecuencia en la infancia, y son alteraciones sin gravedad ni importancia mayor, que pueden ser extirpadas cuando el paciente alcance una edad para planificar el tratamiento adecuadamente (FIGS 48 y 49).

**Figura 48:** Lipoma orbitario izquierdo en niño. Preoperatorio.



**Figura 49:** Postoperatorio del paciente de la FIG 48.

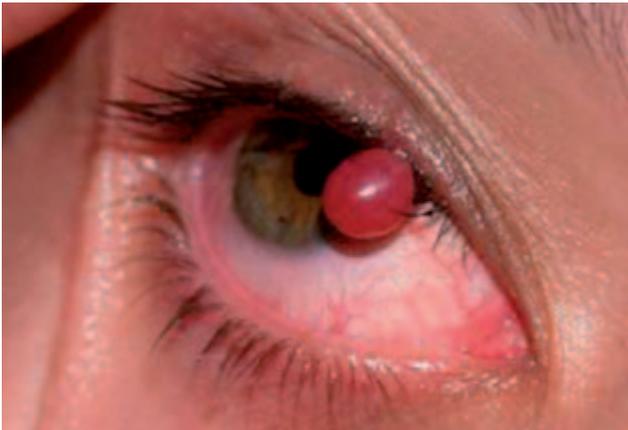


Los angiomas palpebrales y conjuntivales también pueden encontrarse en niños y a pesar de ser muy aparatosos por la tendencia al sangrado que tienen, también pueden ser eliminados con relativa facilidad, no constituyendo una urgencia real su manejo (FIGS 50 y 51).

**Figura 50:** *Angioma palpebral con extensión orbitaria en párpado superior derecho.*



**Figura 51:** *Angioma conjuntival polipoideo.*



### Bibliografía de interés

- Crawford JS, Morin JD: The Eye in Childhood. New York: Grune & Stratton Inc; 1983.
- Junceda J, Hernández LC. La Ptosis palpebral. Fundamentos y Técnica quirúrgica. Madrid: Allergan SA; 1995.
- Junceda J, Sanz A., Junceda C. La inflamación de la órbita en la edad pediátrica. Bol Pediatr; 31:29-34, 1990.
- Junceda J. Oftalmología. En El Médico en Casa. Guía Práctica para la Salud. Ed García Prieto A, Monreal García de Vicuña F; Navarra: Nobel SA; 118-132.
- Fonseca A, Abelairas J, Rodríguez JM, Peralta J. Actualización en Cirugía Oftálmica Pediátrica. Madrid: Tecnimedia Editorial SL; 2000.
- Junceda J, Suárez E, Dos Santos V, Junceda S. La exploración Oftalmológica en Pediatría. Examen clínico y Fisiopatología. Vox Paediatrica. XXI:12-18, 2014.

# Notas Clínicas

## Tumoración clavicular de aparición súbita, importancia de la imagen en el diagnóstico diferencial.

Gálvez Aguilar MI, Espino Aguilar R, Mesa Rivero ME, Díaz Flores I,  
\*González-Gaggero Prieto-Carreño N, \*\*Garrido Lombardo I.  
Servicio de Pediatría, \*Unidad de Medicina Nuclear,  
\*\*Unidad de Radiología, Hospital Infanta Luisa. Sevilla.

**Autor para correspondencia:** Inmaculada Gálvez Aguilar: [doctora\\_galvez@hotmail.com](mailto:doctora_galvez@hotmail.com)

**Resumen:** Ante un niño con una tumoración ósea debemos plantearnos en el diagnóstico diferencial entidades que van desde traumatismos o tumores, hasta enfermedades reumáticas como el Síndrome de SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis aséptica) o la Osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR). Estas últimas entidades son raras en la infancia y su diagnóstico es de exclusión, por lo que tendremos que tener un alto nivel de sospecha para llegar a ellas. En todos los casos las pruebas de imagen así como la anatomía patológica nos serán de gran ayuda.

**Palabras clave:** Inflamación ósea, osteomielitis crónica, gammagrafía ósea.

**Abstract:** In children with a bone tumor we must consider in the differential diagnosis entities ranging from trauma or tumors, to rheumatic diseases such as SAPHO syndrome (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis aseptic) or Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (OCMR). These entities are rare in childhood and diagnosis is one of exclusion, so we'll have to have a high level of suspicion to reach them. In all cases, imaging and pathology will be of great help.

**Keywords:** Bone inflammation, chronic osteomyelitis, bone scan.

Recibido: 29-09-2014 Aceptado: 11-01-2015

*Vox Paediatrica 2015; XXII(1): 39-42*

### Caso clínico

Niña de 8 años con tumoración dolorosa en clavícula derecha de horas de evolución. El día anterior se quejaba de dolor en el brazo derecho y zona cervical. No refiere traumatismo previo. Afebril. Como antecedente de interés desde hace un año presenta dolor en ambos tobillos con inflamación intermitente de éstos, fue valorada en la consulta de traumatología siendo atribuido a un problema ortopédico (pies planos). Exploración normal salvo masa dura en tercio proximal de clavícula derecha de 4 cm, dolorosa, sin lesiones en la piel circundante (Figura 1).

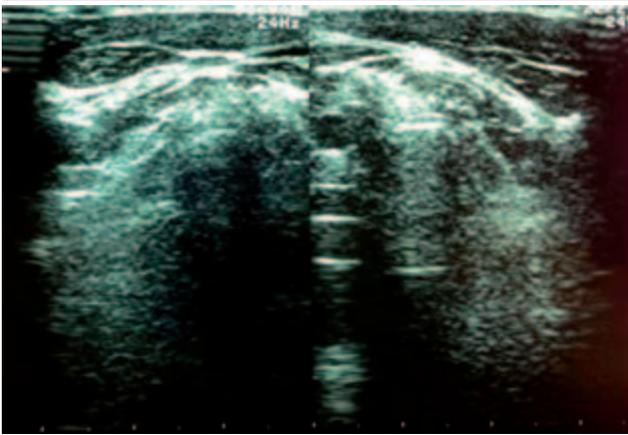
Durante el ingreso se realizó analítica completa (hemograma, bioquímica, LDH, PCR, VSG, ANA, Factor reumatoide, estudio tiroideo y hepático, frotis sanguíneo, serología) que fue normal salvo VSG de 28 mm.

**Figura 1:** Tumoración clavicular derecha.



Como pruebas de imagen se realizaron una radiografía, ecografía y resonancia magnética de dicha zona, apreciándose inflamación a nivel del tercio proximal de clavícula derecha, sin afectación de la articulación, con edema importante de partes blandas circundantes (Figura 2). Para completar el estudio se realizó una gammagrafía ósea donde se vieron dos focos hipercaptantes, uno en tercio proximal de dicha clavícula, y otro en la región tarsal derecha (Figura 3). Se tomaron muestras para biopsia de ambas zonas, siendo informadas éstas como displasia fibrosa el foco clavicular y normal el tarsal, descartando patología tumoral.

**Figura 2:** Ecografía. Edema de partes blandas.



**Figura 3:** Gammagrafía ósea. Focos hipercaptantes en clavícula derecha y metatarso derecho.



Recibió tratamiento con Cloxacilina, antiinflamatorios y reposo durante 15 días, siendo la evolución favorable. Desapareció la masa y el dolor en la zona claviclar. El hemocultivo fue finalmente negativo. En controles posteriores en consulta de traumatología la niña ha permanecido asintomática sin presentar nuevos episodios inflamatorios.

### Discusión

En el caso que nos ocupa, dentro del diagnóstico diferencial, debemos incluir en primer lugar, por ser la patología ósea más frecuente en la infancia, la posibilidad de que se trate de un traumatismo y fractura subyacente, por la forma de presentación brusca, descartándose ya que en la historia no referían dicho antecedente, no existían signos inflamatorios externos y la radiografía de clavícula no evidenció la presencia de fractura o alteración ósea. Esta normalidad en la radiografía ósea nos permitiría descartar otra patología como es la pseudoartrosis congénita de clavícula, una rara entidad de la que tan sólo se han descrito unos 200 casos en la literatura, y que hay que sospechar ante un lactante con fractura obstétrica de evolución tórpida, y aunque se trata de un defecto congénito en algunos casos puede pasar inadvertido en la época neonatal y evidenciarse más tarde <sup>1</sup>. Suele ser unilateral y localizarse en el tercio medio claviclar, afectando predominantemente el lado derecho. Su etiología sigue siendo desconocida, aunque parece tratarse de un defecto en la fusión de los centros primitivos de osificación, anatómico y / o vascular <sup>2</sup>. Clínicamente se caracteriza por la presencia de una tumoración, generalmente indolora y sin limitación funcional, que se acentúa conforme va creciendo el paciente. La radiografía simple confirma el diagnóstico, mostrando el defecto en la zona media claviclar.

Dentro del diagnóstico diferencial de los defectos óseos claviclares, otra entidad a tener en cuenta es la displasia cleidocraneal, una enfermedad de herencia autosómica dominante, en la que el defecto claviclar se presenta de forma bilateral y además se asocia a afectación de otros huesos (osificación tardía de las suturas craneales, erupción tardía de dientes, coxa vara...) <sup>3</sup>.

Es importante tener presente las lesiones tumorales malignas, o benignas con comportamiento radiológico agresivo, la Histiocitosis X y las causas infecciosas, como la osteomielitis subaguda. Los posibles diagnósticos en este caso - Sarcoma de Ewing (cuya localización claviclar es atípica) <sup>4</sup>, granuloma eosinófilo y quiste óseo aneurismático - fueron descartados por biopsia. Del mismo modo fue descartada la Histiocitosis X, al no encontrar en la histología células de Langerhans. Los síntomas más frecuentes cuando esta patología afecta a hueso son el edema y dolor óseo. El cráneo es el hueso que con mayor frecuencia se ve afectado, seguido por huesos largos de extremidades superiores y huesos planos. Las lesiones son

de tipo osteolíticas, lo cual puede producir fracturas <sup>5</sup>. En cuanto a la osteomielitis infecciosa, su localización clavicular es inusual, además la ausencia de fiebre, el buen estado general y las pruebas complementarias, así como los cultivos negativos (aunque en un alto porcentaje de casos éstos pueden ser negativos) <sup>6</sup>, nos hicieron descartar el diagnóstico, aunque inicialmente, ante su sospecha, la paciente fue tratada con antibioterapia empírica.

Fue determinante para el diagnóstico la realización de la gammagrafía ósea, donde se evidenció la ya conocida lesión en la clavícula, así como otro foco asintomático en tarso derecho. Ante este hallazgo se nos plantearon otras dos patologías a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial: el Síndrome de SAPHO y la Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente (OCMR).

El Síndrome de SAPHO engloba una serie de trastornos reumáticos con hallazgos comunes, como la afectación ósea con osteitis aséptica que afecta a zonas determinadas, asociado a síntomas cutáneos en forma de pustulosis palmoplantar y/o acné conglobata, de ahí su nombre (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteitis aséptica) <sup>7</sup>.

Se presenta generalmente en la infancia y adolescencia, con predominio del sexo femenino. En la infancia afecta a huesos largos, clavícula y columna lumbar. La imagen gammagráfica en "asta de toro" a nivel de la articulación esternoclavicular es bastante específica del síndrome <sup>8</sup>.

La afectación ósea puede preceder, ocurrir simultáneamente o posteriormente al inicio de las manifestaciones cutáneas. Las manifestaciones sistémicas son raras, pero a veces hay fiebre. En el S. SAPHO con afectación cutánea en un porcentaje importante de casos se aísla *Propionibacterium acnés* en el cultivo de líquido sinovial <sup>9</sup>.

El tratamiento convencional con antiinflamatorios no esteroideos, corticoides y metotrexato no se ha mostrado efectivo. Actualmente existen numerosos estudios que avalan la superioridad del pamidronato en la disminución del dolor y la mejoría de la funcionalidad con escasos efectos adversos, al ser un bifosfonato de segunda generación cuya función es suprimir la reabsorción ósea además de tener propiedades antiinflamatorias <sup>10</sup>.

La OCMR es una entidad poco frecuente, descrita en 1972, que afecta a niños y adultos jóvenes, con mayor incidencia en el sexo femenino (4:1) <sup>11</sup>. Se trata de una inflamación ósea crónica aséptica y no supurativa, que se caracteriza por una afectación multifocal, generalmente en huesos largos y clavícula, de evolución clínica subaguda o crónica con remisiones y exacerbaciones. Con frecuencia se asocia también con pustulosis palmoplantar y suele tener una evolución favorable <sup>12</sup>.

La etiología y patogénesis de esta enfermedad no están aclaradas. Por una parte, debido a su asociación

con otras enfermedades autoinmunes (pustulosis palmoplantar, psoriasis vulgar, enfermedad inflamatoria intestinal o S. de Sweet), su mejoría clínica con corticoides o AINEs y su mayor presencia en el sexo femenino, se postula un origen autoinmune que no se ha llegado a confirmar. Otras posibles etiologías son la infecciosa (*Mycoplasma hominis*) o la genética <sup>13</sup>.

Las manifestaciones clínicas de la OCMR son insidiosas, pudiendo presentarse únicamente con síntomas y signos locales (como en nuestro caso), o puede asociarse a síntomas generales como fiebre, astenia y pérdida de peso. La mayoría de los pacientes en el momento del diagnóstico presentan más de una lesión ósea pudiendo existir lesiones asintomáticas, por ello la gammagrafía ósea constituye una exploración necesaria ya que puede detectar lesiones asintomáticas, que de otra manera podrían pasar desapercibidas. El estado general no suele estar afectado, ni suelen tener elevación de reactantes de fase aguda tan llamativos como en las osteomielitis bacterianas, aunque sí que se asocia una elevación de la VSG <sup>14</sup>. La histología de las lesiones de OCMR no es específica y varía según la evolución presentando habitualmente una reacción inflamatoria mixta. El cultivo negativo y la ausencia de respuesta al tratamiento antibiótico convencional apoyan un origen no infeccioso.

El tratamiento de elección son los AINEs sobre todo aquellos con elevada potencia antiinflamatoria y analgésica, y el reposo. Los antibióticos no se han demostrado eficaces, si bien, la Azitromicina se ha descrito como tratamiento eficaz probablemente en relación a su efecto antiinflamatorio e inmunomodulador más que como antiinfeccioso. En pacientes con frecuentes recaídas a pesar del tratamiento, han sido usados como terapéutica alternativa los bifosfonatos por su acción inhibidora de la resorción del hueso y la calcitonina por su efecto analgésico en combinación con azitromicina con un efecto beneficioso <sup>12</sup>.

La evolución de la enfermedad es muy variable, con recaídas e intervalos asintomáticos, con una duración media de la enfermedad de 5 años. El pronóstico a largo plazo es favorable, sin secuelas y con desaparición de los brotes. Sin embargo, en algunos pacientes la enfermedad persiste. Se piensa incluso que esta enfermedad pudiera tratarse de una variable pediátrica del síndrome de SAPHO.

La similitud entre estas dos últimas entidades hace que no haya acuerdo unánime sobre si son entidades diferentes o un espectro de la misma enfermedad, considerando que la OCMR pudiera tratarse de la variable pediátrica del síndrome de SAPHO.

Pensamos que nuestro caso, después de seguir el propuesto diagnóstico diferencial y haber excluido otras patologías, podría tratarse de una OCMR, pero al ser un caso de reciente diagnóstico estamos pendientes de evolución para poder catalogarlo mejor.

Consideramos que es importante el conocimiento de estos síndromes ya que su diagnóstico es clínico y requiere por ello un alto nivel de sospecha, por lo tanto es fundamental pensar en ellos dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones inflamatorias óseas en los niños.

### Bibliografía

1. Ullot Font R, Cepero Campá S, Gargantilla Vázquez A, Hernández Bou S. Pseudoartrosis congénita de clavícula. *An Pediatr*. 2006; 64 (3): 273-6.
2. Gardner E. The embryology of the clavicle. *Clin Orthop*. 1968; 58: 9-16.
3. Beaty JH. Displasias esqueléticas y genéticas. En: Canale S, Beaty J, editors. *Tratado de ortopedia pediátrica*. MYB de España, SA. 1992. 340.
4. Suresh S, Saifuddin A. Unveiling the "unique bone": a study of the distribution of focal clavicular lesions. *Skeletal Radiol*. 2008; 37: 749-756.
5. Mehta B, Venkatramani R. Images in clinical medicine. Langerhans'-cell histiocytosis. *N Engl J Med*. 2014; 371: 1050.
6. Pardo Esteban S, Contreras Suay J, Ballestín Vicente J, Rometsch S, Ferrer González P, Adell Sales A, Martínez Carrascal A. Osteomielitis crónica multifocal recurrente. *Acta Pediatr Esp*. 2014; 72 (5): 163-170.
7. Centeno Jiménez M, Díaz-Delgado Peñas R, Calvo Rey C, Collado P. Síndrome de SAPHO de presentación infrecuente. *Reumatol Clin*. 2007; 3: 87-9.
8. Earwaker JW, Cotten A. SAPHO: syndrome or concept? Imaging findings. *Skeletal Radiol*. 2003; 32: 311-27.
9. Girschick HJ, Raab P, Surbaum S, Trusen A, Kirschner S, Schneider P, et al. Chronic non-bacterial osteomyelitis in children. *Ann Rheum Dis*. 2005; 279-85.
10. Amital H, Applbaum YH, Aamar S, Daniel N, Rubinow A. SAPHO syndrome treated with pamidronate: an open-label study of 10 patients. *Rheumatology*. 2004; 43: 658-61.
11. Datta P. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO). *JBR-BTR*. 2008; 9: 92-3.
12. Regueras Santos L, Ledesma Benítez I, Ferrero de la Mano LJ, Del Río González E, Fernández Castaño MT. Osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR). Experiencia en nuestro servicio. *Bol Pediatr*. 2007; 47: 136-41.
13. Mcgonagle D, McDemott MF. A proposed classification of the immunological diseases. *PloS Medicine*. 2006; 3: 297.
14. Guillén Martín s, Belda Hofheinz S, Rojo Conejo P, Losada Pinedo B et al. Osteomielitis crónica multifocal recurrente. *An Pediatr*. 2005; 62: 573-8.

# Diagnóstico precoz de osteomielitis del astrágalo. Una rara entidad en pediatría.

Gálvez Aguilar MI, Espino Aguilar R, Garzón Murillo C,  
\*González-Gaggero Prieto-Carreño B.  
Servicio de Pediatría, \*Unidad de Medicina Nuclear,  
Hospital Infanta Luisa. Sevilla. España.

**Autor para correspondencia:** Inmaculada Gálvez Aguilar: [doctora\\_galvez@hotmail.com](mailto:doctora_galvez@hotmail.com)

**Resumen:** La osteomielitis hematógena del astrágalo es una entidad rara en la infancia. Su manifestación es inespecífica, lo que retrasa el diagnóstico y el tratamiento. La gammagrafía ósea juega un papel importante en el diagnóstico precoz y por lo tanto en la evolución posterior de esta entidad. Presentamos el caso de una niña con osteomielitis del astrágalo que fue diagnosticada de forma precoz gracias a la gammagrafía ósea, con una evolución favorable tras el tratamiento.

**Palabras clave:** osteomielitis del astrágalo, gammagrafía ósea.

**Abstract:** Hematogenous osteomyelitis of the talus is a rare entity in childhood. Its manifestation is nonspecific, delaying diagnosis and treatment. Bone scintigraphy plays an important role in early diagnosis and therefore the subsequent evolution of this entity. We report the case of a child with osteomyelitis of the talus was diagnosed at an early stage by bone scintigraphy, with a favorable outcome after treatment.

**Keywords:** talus's osteomyelitis, bone scan.

Recibido: 29-09-2014 Aceptado: 11-01-2015

*Vox Paediatrica 2015; XXII(1):43-45*

## Caso clínico

Niña de 20 meses con dolor en pie derecho de 3 días de evolución y fiebre en las últimas 12 horas. No refieren traumatismo previo, sí la presencia de síntomas catarrales la semana anterior. Presenta ligera inflamación con aumento de calor en cara anterior de tobillo derecho, dolor a la palpación e impotencia funcional. La radiografía muestra discreto aumento de densidad de tejidos blandos e imagen sugestiva de despegamiento perióstico en cara superior de astrágalo derecho (Figura 1).

En la analítica realizada sólo se aprecia elevación de velocidad de sedimentación globular (VSG). Debido a la

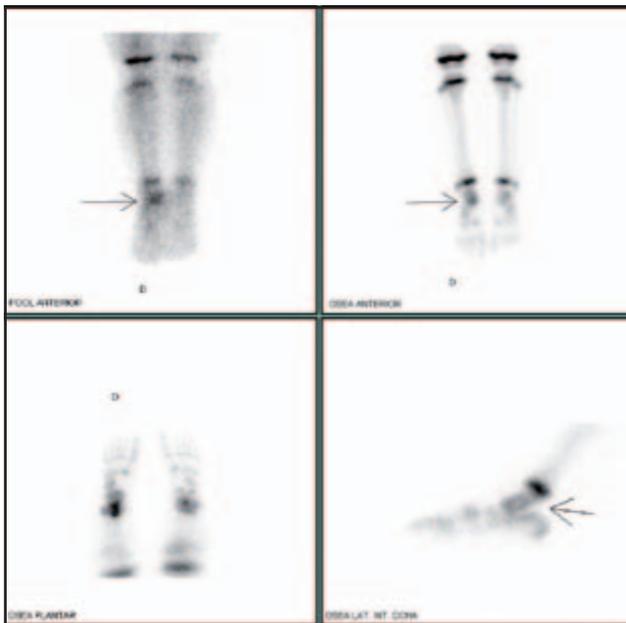
edad de la paciente se decidió realizar, y las limitaciones técnicas para sedación en nuestro centro, como prueba de imagen, una gammagrafía ósea, donde se evidenció un aumento de captación asimétrico en tobillo derecho, comprobándose en la proyección lateral interna que el foco está en astrágalo (Figura 2), estas imágenes, junto con la clínica, son sugerentes de osteomielitis.

Recibió Cefuroxima intravenosa durante 2 semanas y posteriormente Cefuroxima axetil oral hasta completar 4 semanas de tratamiento. Los cultivos fueron negativos. La evolución posterior ha sido favorable, y 4 meses después está asintomática.

**Figura 1:** Radiografía simple. Discreto aumento de densidad de tejidos blandos e imagen sugestiva de despegamiento perióstico en cara superior de astrágalo derecho.



**Figura 2:** Gammagrafía ósea. Aumento de captación a nivel de astrágalo derecho.



## Discusión

Las infecciones osteoarticulares son relativamente infrecuentes en la infancia, y afectan generalmente a menores de 5 años. Pueden originarse secundariamente a la extensión de una infección local, aunque lo más frecuente es el origen hematógeno (OMH). Ésta se produce más comúnmente en la metáfisis de huesos largos (fémur distal, tibia proximal o húmero), siendo rara la afectación del astrágalo, con escasos casos recogidos en la literatura a nivel mundial<sup>1</sup>. La clínica suele ser inespecífica, con síntomas locales (dolor, cojera, inflamación) y escasos síntomas generales (fiebre, malestar). También la analítica suele ser anodina, en-

contrando en ocasiones elevación de la VSG o de la proteína C reactiva<sup>2</sup>. Es muy frecuente que los cultivos, tanto de sangre como de la lesión, sean negativos. En los casos en que se consigue aislar algún germen el más frecuente es *S. aureus*, seguido de *Streptococcus*, *Pneumococcus*, *K. kingae*...<sup>3,4</sup> De esta manera, el diagnóstico de sospecha se suele retrasar casi sistemáticamente, en ocasiones varias semanas.

La radiografía suele ser la prueba de imagen que se solicita en primer lugar, aunque habitualmente es normal en los primeros días de infección, por lo que de entrada no nos sería de gran ayuda<sup>5</sup>. La ecografía y la resonancia magnética (RM) son las pruebas más específicas, sobre todo ésta última, y, aunque también podrían ser normales en los primeros estadios de la enfermedad, serían las pruebas de primera elección<sup>6</sup>. Otra prueba de imagen muy sensible para el diagnóstico precoz es la gammagrafía ósea, teniendo en cuenta que al ser poco específica puede dar falsos positivos en enfermedades distintas a la osteomielitis y que cursan con actividad osteoclástica, como tumores (sarcoma de Ewing, osteosarcomas, osteoma osteoide o metástasis), necrosis y traumatismos<sup>5</sup>, en cuyo caso sí que tendríamos una radiología alterada y podría ayudarnos también para diferenciarlos los datos obtenidos de la historia clínica del paciente. En nuestro caso decidimos la realización de ésta última prueba en lugar de RM para llegar al diagnóstico precoz para evitar la sedación de nuestra paciente, que era necesaria debida a su corta edad, y que por limitaciones de nuestro centro de trabajo, habría retrasado su realización.

En cuanto al tratamiento de esta entidad, son numerosas las controversias que actualmente se debaten. Anteriormente se recomendaba la desbridación quirúrgica de la lesión sin o con tratamiento antibiótico posterior. Actualmente se tiende a ser más conservador, y la pauta más establecida es la administración de antibioterapia, reservando la cirugía sólo para aquellos casos en los que fracase dicho tratamiento<sup>1</sup>. En estos casos, la pauta más utilizada es entre 4-6 semanas de duración, inicialmente con antibióticos intravenosos, para alcanzar una alta concentración en hueso, y posteriormente completar con terapia oral, siendo las cefalosporinas de segunda generación una buena opción terapéutica<sup>5</sup>.

Las complicaciones de la osteomielitis en niños incluyen recurrencias, alteraciones de crecimiento por afectación del cartílago de crecimiento, cojera, fracturas patológicas y evolución a osteomielitis crónica (5% de los casos)<sup>7</sup>. Se ha demostrado que las recaídas y las secuelas más frecuentes se asocian con mayor frecuencia a la presencia de artritis, al retraso en el diagnóstico, al tratamiento inadecuado o inferior a 3 semanas, y al período neonatal<sup>6</sup>. Es recomendable un seguimiento del paciente al menos durante los siguientes 12 meses al diagnóstico para demostrar la curación.

A destacar que ante la sospecha de osteomielitis, la

gammagrafía ósea puede facilitar el diagnóstico precoz y con ello el inicio temprano del tratamiento, lo que será determinante en la evolución y curación sin secuelas de dicho proceso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pabla R, Tibrewal S, Ramachandran M, Barry M. Primary subacute osteomyelitis of the talus in children. A case series and review. *Acta Orthop Belg.* 2011; 77: 294-298.
2. Hernández-Segura A, Jorba-Elguero P, Cassis-Zacarías N. Osteomyelitis hematogena del astrágalo en la infancia: reporte de un caso. *Rev. Mexicana de Ortopedia Pediátrica*, vol 8, nº1. 2006: 10-13.
3. Blyth MJ, Kincaid R, Craigen MA, Bennet GC. The changing epidemiology of acute and subacute haematogenous osteomyelitis in children. *J Bone Joint Surg.* 2001; 83: 99-102.
4. Rassol MN. Primary subacute haematogenous osteomyelitis in children. *J Trauma.* 2005; 58: 83-7.
5. Farías Gorbea A, Vázquez Fernández ME, Álvarez García V, Ramírez Arroyo V, González García E, Díez Bergaz H. Osteomyelitis subaguda del astrágalo asociada a impétigo perioral. *Acta Pediatr Esp.* 2013, 71 (5): 119-125.
6. Hernández-Sempelayo Matos T, Zarzoso Fernández S, Navarro Gómez ML, Santos Sebastián MM, González Martínez F, Saavedra Lozano J. Osteomyelitis y artritis séptica. *Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la AEP: Infectología Pediátrica.* Actualizados en 2008. Disponible en: [www.aeped.es/protocolos/](http://www.aeped.es/protocolos/).
7. Ramos OM, Chronic osteomyelitis in children. *Pediatr Infect Dis J.* 2002; 21: 431-2.

# Enfermedad herpética neonatal: una entidad olvidada.

Rojas Recio B., Grande Tejada A. M., Fernández Calderón E. M.,  
Gonzalez-Tomé M. I., Tejado Balsera J. J.  
Hospital Materno-Infantil Badajoz.

**Autor para correspondencia:** Bárbara Rojas Recio: brojasrecio@gmail.com.

**Resumen:** La infección congénita por VHS es una entidad no incluida habitualmente en el diagnóstico diferencial de sepsis clínica neonatal. La ausencia de lesiones genitales maternas induce frecuentemente al error diagnóstico. Actualmente, la determinación serológica frente a VHS-1 y VHS-2 no está incluida en el cribado gestacional; esto sumado a que la primoinfección materna es asintomática, induce al retraso en el diagnóstico y tratamiento de la infección por VHS en el periodo neonatal; hecho que condiciona la elevada morbilidad y mortalidad de esta patología.

Niña de 12 días de vida con clínica sugestiva de sepsis, sin antecedentes maternos de lesiones genitales compatibles con infección por herpes simple, en la que la sospecha diagnóstica y el inicio precoz de tratamiento antiviral con aciclovir condicionaron de forma significativa su evolución clínica.

**Palabras clave:** Herpes simple, infección, congénita, neonatal, recién nacido, VHS, aciclovir.

## Herpes simplex neonatal: a forgotten disease

**Abstract:** Congenital HSV infection is usually not included in clinical differential diagnosis of neonatal sepsis. The absence of maternal genital lesions often leads to misdiagnosis. Currently, serologic determination against HSV-1 and HSV-2 is not included in the gestational screening; this added to the maternal primary infection is asymptomatic, leads to delay in diagnosis and treatment of HSV infection in the neonatal period; what conditions the high morbidity and mortality of this disease.

A 12 days old child with clinical sepsis, without maternal history of lesions suggests herpes simplex infection; in which the suspected diagnosis and early antiviral treatment with acyclovir significantly conditioned its clinical evolution.

**Keywords:** Herpes simplex, infection, congenital, neonatal, newborn, VHS, acyclovir.

Recibido: 02-03-2015 Aceptado: 07-05-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(1):46-49

## Introducción

Los virus herpes simple 1 (VHS-1) y herpes simple 2 (VHS-2) son patógenos humanos que infectan superficies muco-cutáneas, y pueden diseminarse por el organismo. La infección genital por VHS es una de las infecciones de transmisión sexual más comunes, con un pico de incidencia en mujeres en edad reproductiva; por ello existe la posibilidad de transmisión del virus al niño.

La infección por VHS en el periodo neonatal (prime-

ros 28 días de vida), es poco frecuente (1/3200 partos aproximadamente<sup>1-5</sup>), pero de gran relevancia, pues puede ser devastadora para el recién nacido. Por ello es importante que el diagnóstico se realice lo más precozmente posible; para lo cual es fundamental un elevado índice de sospecha.

La primoinfección materna habitualmente es asintomática. Posteriormente, ambos virus establecen latencia de por vida en los ganglios (sacro)<sup>5,6</sup>; desde donde

pueden reactivarse y provocar recurrencias (sintomáticas o subclínicas), facilitando la transmisibilidad del virus<sup>1-2</sup>.

La primoinfección de la mujer durante la gestación es la forma de infección con mayor probabilidad de transmisión al niño, hasta un 45%<sup>7</sup>, más si es próxima al parto<sup>1-3</sup>. Otros factores que juegan un papel importante son: tipo de parto, estado inmunológico materno, integridad de la barrera mucocutánea y tiempo de rotura de membranas<sup>1,2,6</sup>.

La infección neonatal puede adquirirse durante el parto, intraútero o postnatalmente: 85%, 4-5%<sup>5,8,9</sup> y 10% de los casos respectivamente<sup>7,9</sup>. Una vez adquirida la infección, la enfermedad suele manifestarse en la 2<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> semana de vida<sup>9</sup>; diferenciándose 3 formas clínicas, que son superponibles<sup>1,2,5</sup>:

- Cutáneo-ocular-oral (SEM, skin-eyes-mouth): 45% de los casos. Cursa con vesículas cutáneas, afectación oral y ocular (eritema, úlcera corneal, catarata<sup>10</sup>.) Responde bien al tratamiento, y el pronóstico es favorable; aunque un 50% presentará recurrencias, siendo posible la afectación neurológica.
- Enfermedad del sistema nervioso central (SNC): 30% del total. Cursa con fiebre, letargia y/o convulsiones. Puede o no asociar lesiones cutáneas. Con tratamiento la supervivencia es del 90-95%, pero incluso con una terapia correcta más del 50% presentará secuelas neurológicas<sup>6,7,11</sup>.
- Enfermedad diseminada: Un 20%. Clínica muy similar a la sepsis bacteriana y lesiones cutáneas (75%), que pueden no estar al inicio del cuadro, lo que puede suscitar un error diagnóstico. La afectación visceral es variada: neumonitis, hepatitis, y en hasta 2/3 de los casos enfermedad del SNC. El pronóstico es desfavorable, sobre todo si la infección es por VHS-1; y sin tratamiento la evolución es hacia el fallo multiorgánico y la muerte en la mayoría de los casos.

### Caso clínico

Niña de 12 días de vida que consulta por dificultad respiratoria y decaimiento. Los padres refieren notarla poco activa desde el 4<sup>o</sup> día de vida, con empeoramiento progresivo, y succión débil. Paralelamente aparece una lesión vesículo-eritematosa infraocular izquierda, con secreción purulenta, tratada con antibiótico tópico (tobramicina y mupirocina); pese a lo cual evoluciona desfavorablemente, generándose una úlcera cutánea.

Exploración física: afectación importante del estado general, palidez cutánea marcada, relleno capilar enlentecido. FC 165 lpm, TA 65/43 mmHg. En hemitórax izquierdo varias pápulas, de 1 cm de diámetro. Una lesión costrosa en zona infraocular izquierda acompañada de edema palpebral ipsilateral. Latido hiperdinámico, tonos fuertes, pulsos saltones. Saturación de oxígeno 70% con aire ambiente, taquipnea con tiraje subcostal y aleteo nasal moderados. Auscultación pulmonar: Entrada

de aire bilateral disminuida, con crepitantes en hemitórax izquierdo. Decaimiento, hipotonía generalizada con escasa reactividad. Fontanela normotensa. Abdomen distendido con hepatomegalia de 1-2 cm.

**Antecedentes:** Gestación controlada, sin incidencias. Parto asistido con ventosa a las 40 semanas. Peso al nacimiento 2490 gramos. APGAR al 1<sup>o</sup> y 5<sup>o</sup> minuto de 10 puntos. Madre sana, fumadora (6-7 cigarrillos/día), con serología inmune para rubeola, y negativa para toxoplasma, sífilis, VIH, VHB y VHC. Determinación a las 36 semanas de gestación de *Streptococcus agalactiae* negativa. El padre refiere infección herpética labial recurrente, pero la madre no refiere lesiones herpéticas en mucosa oral ni genital.

La paciente es hospitalizada, iniciándose inmediatamente antibioterapia intravenosa de amplio espectro por sospecha de sepsis. De los estudios realizados al ingreso destaca: Plaquetopenia (52000). Proteína C reactiva (PCR) 67mg/l. Procalcitonina (PCT) 5,29 ng/ml, LDH 10959 UI/l, GOT 5716 UI/l, GPT 1349 UI/l, Na 117 mmol/l. Coagulación alterada (INR 1.6, TP y TTPA alargados). Fórmula leucocitaria y serie roja normales. Uroanálisis (incluidos tóxicos), determinación antigénica rápida del virus respiratorio sincitial (época epidémica) y radiografía de tórax normales. Inicialmente no está indicado realizar punción lumbar ante la inestabilidad clínica y las alteraciones analíticas de la paciente.

Durante las primeras 48 horas de hospitalización presenta fiebre (38,8°C), y evolución de las lesiones del tórax de pápulas a vesículas, con aparición de otras nuevas en cuero cabelludo. A nivel oftalmológico se diagnostica úlcera pancorneal izquierda. En ese momento se inicia aciclovir intravenoso a 10 mg/kg/8h, y aciclovir tópico sobre las lesiones descritas.

Persiste trombopenia progresiva (mínima 19000/ml), que requiere trasfusión de plaquetas. El cuarto día, tras su estabilización, se realiza punción lumbar: Leucocitos 50/ul, 98% mononucleares; proteínas 209 mg/dl, glucosa 89 mg/dl.

La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para VHS-1 en LCR y sangre resultó positiva. PCR en LCR para VHS-2 negativa. La serología demostró IgM e IgG positivas para VHS-1, VEB y parvovirus B19. Ig M para VHS2 negativa. PCR en sangre para VEB negativa.

Se aisló *Enterococcus faecalis* en exudado ótico, nasal, faríngeo y conjuntival. Hemocultivo, urocultivo y frotis umbilical negativos.

La serología materna mostró Ig G VHS-1 positiva, IgM negativa. IgG e IgM para VHS-2 negativas. IgM e IgG para VEB positivas; e IgG para parvovirus B19 positiva, con IgM negativa.

La evolución fue lenta, pero satisfactoria tras instaurar la terapia antiviral: El cuadro respiratorio mejoró en menos de 24 horas, aunque mantuvo oxigenoterapia 8 días (FiO2 máxima 0,4). Mantuvo hepatoesplenomegalia entre el 4<sup>o</sup>-9<sup>o</sup> día, que fue disminuyendo hasta su completa desaparición el 33<sup>o</sup> día, acompañándose de

normalización de enzimas hepáticas y LDH. Presentó anemia multifactorial (Hb 6,4 g/dl) en las 2 primeras semanas, que obligó a trasfudir hematíes en una ocasión. La ecografía abdominal realizada para valoración de la hepatomegalia mostró una ectasia piélica izquierda con dilatación del uréter ipsilateral. En el estudio de orina apareció proteinuria en rango no nefrótico e hipercalciuria, consideradas producto de una tubulopatía secundaria a la infección herpética. Se normalizaron en tres semanas, y no han vuelto a detectarse alteraciones renales en controles sucesivos.

Cardiológicamente se diagnosticó de persistencia de ductus arterioso y comunicación interauricular pequeña, ambas sin repercusión hemodinámica.

Para valorar las posibles secuelas neurológicas se realizó EEG, RMN craneal y ecografía cerebral; que resultaron normales. Se repitió el *screening* metabólico neonatal y la otoemisiones, sin detectarse anomalías.

El tratamiento con aciclovir intravenoso se mantuvo 28 días, por persistencia de PCR VHS-1 positiva en LCR. Tras el alta mantuvo aciclovir oral durante 6 meses a dosis de 300 mg/m<sup>2</sup>/dosis cada 8 horas.

A los 12 meses de vida se realizó control serológico: IgG VHS1 positiva con IgM negativa. IgG para VHS-2, VEB y parvovirus B19 negativas (descartando primoinfección por ambos virus en la paciente).

Actualmente, con 15 meses de edad, presenta un desarrollo psicomotor y cognitivo normales. Ha presentado 2 recurrencias herpéticas oculares (7 y 9 meses) que han sido controladas con aciclovir tópico y oral; a pesar de lo cual ha precisado intervención quirúrgica por la queratopatía herpética

## Discusión

En los últimos años se ha producido un importante incremento en la prevalencia de infecciones genitales causadas por VHS-1, a pesar de que VHS-2 presenta mayor tendencia a reactivarse y trasladarse hasta la superficie muco-cutánea genital<sup>3,5,9</sup>. Según trabajos publicados, 2/3 de las infecciones neonatales por VHS son por VHS-1<sup>12</sup>. Esto podría deberse a que los anticuerpos antiVHS2 que se transfieren desde la madre, a través de la placenta, confieren mayor inmunidad<sup>7</sup>, y al aumento del número de casos de infecciones genitales en la población adulta de transmisión oro-genital.

En cuanto a los datos clínicos, nuestra paciente sí presentaba síntomas neurológicos desde el inicio del cuadro, pero puede existir afectación del SNC en niños inicialmente sin sintomatología. Por ello siempre debe realizarse estudio de LCR a todo neonato con sospecha de infección por VHS.

La PCR para VHS en LCR es la técnica estándar utilizada para confirmar el diagnóstico de infección herpética neonatal por su elevada sensibilidad y especificidad. Se positiviza en las primeras 24 horas de la infec-

ción, y generalmente se hace negativa tras la primera semana de tratamiento con aciclovir (aunque puede mantenerse positiva semanas después de haber iniciado la terapia)<sup>13</sup>. El tratamiento intravenoso debe mantenerse hasta la negativización de la PCR en LCR. La persistencia de una PCR positiva en niños que están recibiendo tratamiento antiviral se asocia a un peor pronóstico, y se relaciona con infecciones por VHS resistentes a aciclovir<sup>14</sup>. En nuestro caso la PCR se mantuvo positiva 4 semanas, motivo por el que el tratamiento intravenoso se prolongó hasta 28 días.

Finalmente resaltar el impacto positivo sobre el pronóstico de una terapia precoz con aciclovir<sup>11,15</sup>; y la mejor evolución neurológica en los neonatos que reciben terapia supresora con aciclovir oral a dosis 300 mg/m<sup>2</sup>/d durante 6 meses tras el tratamiento intravenoso, en comparación con los que no<sup>11,15,16</sup>. Se ha detectado neutropenia transitoria en un 20% de los niños tratados con altas dosis de aciclovir, pero no otros efectos adversos significativos; y tampoco es común la aparición de resistencias tras su uso prolongado<sup>15-17</sup>.

## Conflictos de intereses.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pinniti SG, Kimberlin DW. Maternal and Neonatal Herpes Simplex Virus Infections. *Am J Perinatol.* 2013; 30 (2): 113-119
2. Kimberlin DW, Balley J; Committee on Infectious Diseases and Committee on fetus and newborn. Guidance on management of asymptomatic neonates born to women with active genital herpes lesions. *Pediatrics* 2013; 131: 635-646.
3. Conca N, Labraña Y, Bercovich M, Cienfuegos G, Santolaya ME. Encefalitis herpética neonatal: dos gemelas, dos casos. *Rev Chilena Infectol* 2011; 28 (3):257-261.
4. McGoogan KE, Haafiz AB, Gonzalez Peralta RP. Herpes Simplex Virus Hepatitis in Infants: Clinical Outcomes and Correlates of Disease Severity. *J Pediatr* 2011; 159: 608-11.
5. Cherpes TL, Matthews DB, Maryak SA. Neonatal Herpes Simplex Virus Infection. *Clin Obstet Gynecol* 2012; 5 (4): 938-944.
6. Amaya MI, Soper DE, Kilby JM. Preventing Neonatal Transmission of Herpes Simplex Virus. *Clin Obstet Gynecol* 2012; 55 (2): 510-520.
7. Robinson JL, Vaudry WL, Forgie SE, Lee BE. Prevention, recognition and management of neonatal HSV infections. *Expert Rev Anti Infect Ther.* 2012; 10 (6): 675-685.
8. Marquez L, Levy ML, Munoz FM, Palazzi DL. A Report of Three Cases and Review of Intrauterine Herpes Simplex Virus Infection. *Pediatr Infect Dis J.* 2011 February; 30 (2): 153-157.

9. Berardi A, Lugli L, Rossi C, Laguardia Maria C, Guidotti I, Gallo C et al. Neonatal Herpes Simplex Virus. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2011; 24 (S(1)): 88-90.
10. Liu S, Pavan-Langston D, Colvy KA. Pediatric Herpes Simplex of the Anterior Segment. *Ophthalmology*. 2012;119(10):2003-8
11. Kimberlin DW, Whitley RJ, Wan W, Powell DA, Storch G, Ahmed A, et al. Oral Acyclovir Suppression and Neurodevelopment after Neonatal Herpes. *N Engl J Med* 2011; 365: 1284-1292.
12. Kropp RY, Wong T, Cormier L. Neonatal Herpes Simplex Virus infections in Canada: result of a three-year national prospective study. *Pediatrics* 2006; 117 (6): 1955-1962.
13. Kimberlin DW, Lakeman FD, Arvin AM, Prober CG, Corey L, Powell DA et al. Application of the Polymerase Chain Reaction to the Diagnosis and Management of Neonatal herpes Simplex Virus Disease. *J Infect Dis* 1996; 174: 1162-1167.
14. Kakiuchi S, Nonoyama S, wakamatsy H, Kogawa K, Wang L, Kinoshita-Yamaguchi H et al. Neonatal Herpes Encephalitis caused by a virologically confirmed acyclovir-resistant Herpes Simplex Virus 1 Strain. *J Clin Microbiol*. 2013; 51 (1): 356-359.
15. VanderPluym C, Tawfik G, Hervas-Malo M, Lacaze-Masmonteil T, Kellner J, Robinson JL. Empiric acyclovir for neonatal herpes simplex virus infection. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2012; 25(8): 1278–1282
16. Pinninti SG, Kimberlin DW. Management of Neonatal Herpes Simplex Virus Infection and Exponure. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2014; 99: 240-244.
17. Gonzalez-Tomé M.I, Grande Tejada A. Infecciones congénitas. Virus Herpes Simple. En: Noguera Julián A, Saavedra Lozano J, Núñez Cuadros E, coordinadores. *Infectología Pediátrica Avanzada. Abordaje práctico*. 1ª ed. España: Editorial Médica Panamericana; 2014. p.196-204.

# Primer caso de Dengue diagnosticado en nuestro Hospital

Fernández Romero E.<sup>(1)</sup>; Terol Barrero P.<sup>(2)</sup>; Romero Cachaza J.<sup>(2)</sup>.

<sup>(1)</sup>Unidad de Gestión clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena.

<sup>(2)</sup>Sección de Infectología Pediátrica. Unidad de Gestión clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena.

**Autor para correspondencia:** Emilia Fernández Romero: emiliafernandezromero@gmail.com

**Resumen:** Paciente de 7 años que ingresa por sospecha de Fiebre Dengue. Presenta fiebre de diez días de evolución, acompañada de anorexia, cefalea frontal opresiva, exantema maculopapuloso, coincidiendo con el día de máxima fiebre, decaimiento, debilidad generalizada, y dolor abdominal. Exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos patológicos. Como antecedentes refieren un viaje a Brasil hacía un mes y medio aproximadamente y la convivencia con personas diagnosticadas de Dengue.

El diagnóstico de confirmación se realizó mediante PCR y serología (IgM e IgG) positivas para virus dengue en dos determinaciones.

**Palabras clave:** Fiebre Dengue; Dengue hemorrágico; Flaviviridae; Arbovirus; Enfermedades importadas; Viajes internacionales.

## First case of Dengue diagnosed in our hospital

**Abstract:** 7 year old patient was admitted for suspected Dengue fever. He has a fever for ten days, accompanied by anorexia, intermittent frontal headache oppressive, evanescent rash, coinciding with the day of high fever, malaise, generalized weakness, and diffuse abdominal pain. The physical examination was within normal. As precedent, family tells a trip to Brazil for a month and a half and that they have lived with people diagnosed with Dengue.

The diagnosis was confirmed by PCR and serology (IgM and IgG) positive for dengue virus in two determinations.

**Keywords:** Dengue fever; Hemorrhagic Dengue; Flaviviridae ; Arbovirus ; Imported diseases ; International travel.

Recibido: 08-04-2015 Aceptado:10-05-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(1):50-52

## Introducción:

La Fiebre Dengue es producida por un Arbovirus (Familia Flavoviridae) con 4 subtipos que no inducen resistencia cruzada entre ellos. Se transmite en el ámbito doméstico, de persona a persona, a través de la hembra del mosquito *Aedes aegypti* (vector primario) y *Aedes Albopictus* (vector secundario)<sup>1</sup>.

Es endémico de áreas urbanas, periurbanas y rurales de zonas tropicales y subtropicales de Centro y Sudamérica, la cuenca mediterránea, el Sudeste Asiático y Pacífico Oeste<sup>2</sup>. Actualmente, es un problema de salud pública, por el cual se infectan anualmente 5,5% de la población mundial<sup>3</sup>.

Los casos diagnosticados en nuestro país son importados, pero se han descrito casos autóctonos en países europeos como Portugal y Francia<sup>4</sup>.

### Caso clínico:

Presentamos el caso de un niño de 7 años que ingresó en el Servicio de Infecciosos de nuestro hospital por sospecha de fiebre Dengue.

Refieren fiebre de diez días de evolución que se acompaña de cefalea frontal opresiva intermitente, exantema maculopapuloso evanescente, anorexia, decaimiento, debilidad mayor en las últimas 48 hora y dolor abdominal difuso.

Como antecedentes refieren estancia en Brasil hace unos cuarenta días aproximadamente, donde ha convivido con personas diagnosticadas de Dengue. Previo al viaje fue vacunado de fiebre amarilla.

Ante un síndrome febril prolongado en un paciente que ha viajado a un país endémico se solicitaron los siguientes exámenes complementarios: hemograma: ligera leucopenia; VSG, bioquímica, coagulación normales; hemocultivo negativo; sedimento de orina y urocultivo normales; PCR a virus dengue positiva en dos determinaciones y serología para virus dengue, obteniendo en la primera determinación (1º día de ingreso) IgM negativa con IgG positiva; en la segunda determinación (a los 10 días de la primera muestra), IgM e IgG positivas.

La evolución del paciente fue favorable, no presentando complicaciones, y recibió tratamiento con paracetamol y goteo de hidratación intravenosa.

### Discusión:

El caso que presentamos es una primoinfección de Dengue importado no grave, el diagnóstico estuvo orientado por el viaje y antecedentes de ambiente epidemiológico, pero creemos importante recordar que debemos pensar en dicha patología ante un paciente con fiebre en los primeros 14 días tras volver de un país endémico.

El periodo de incubación de la enfermedad es entre 3-14 días. La primera infección se manifestará como cuadro febril inespecífico (80-90%) o Dengue clásico. La reinfección por otro serotipo puede causar trastornos hemorrágicos/hemodinámicos<sup>5</sup>.

El dengue clásico se caracteriza por fiebre alta (40-41°C), cefalea frontal, dolor retro-orbitario, mialgias/artralgias, náuseas/vómitos, erupción maculopapular. En la fase de convalecencia aparece debilidad, malestar general, anorexia, descamación de palmas y plantas. En los exámenes complementarios se encuentra leucopenia con neutropenia y linfocitosis, trombopenia y elevación de transaminasas<sup>5</sup>.

Nuestro paciente presentaba seis de los síntomas anteriormente descritos (fiebre, cefalea, mialgias, exantema, malestar general y anorexia) junto con leucopenia

confirmada mediante frotis de sangre periférica.

El Dengue hemorrágico, tiene una mortalidad del 40%. El cuadro inicial es similar al Dengue clásico, acompañado de manifestaciones hemorrágicas (digestivas, cutáneas, epistaxis), trombopenia  $\leq 100.000/mm^3$  y aumento de la permeabilidad capilar (hematocrito elevado, albúmina descendida, derrame pleural o de otra localización). Cuando se asocia con insuficiencia circulatoria (hipotensión arterial o descenso de la tensión arterial diferencial  $>20mmHg$ ), frialdad, o alteración mental), se denomina Shock Dengue<sup>6</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad se establece a través de PCR y serología para el virus Dengue.

El diagnóstico mediante PCR depende de la carga viral y el tiempo transcurrido<sup>7</sup>. Durante los 5-7 primeros días de fiebre existe viremia, por lo tanto la PCR será positiva (100%). La probabilidad de encontrar una PCR positiva, transcurridas más de 24 horas afebril, desciende hasta un 0-20%<sup>8</sup>. Creemos que nuestro caso es interesante porque se obtuvieron 2 determinaciones de PCR positivas a pesar de que el paciente llevaba 10 días de evolución de la enfermedad.

La serología mediante detección de anticuerpos específicos es posible a partir del 5º día. Son necesarias dos muestras de sangre, tomadas en los días 0-4 de enfermedad y los días 10-21, para el diagnóstico serológico definitivo, por seroconversión de IgM<sup>9,9</sup>. Se han descrito reacciones cruzadas con otros Flavivirus (pacientes vacunado de Fiebre amarilla), por lo que es posible encontrar IgG positiva de forma precoz con IgM aún negativa<sup>9,10</sup>. En el caso que presentamos obtuvimos una primera determinación serológica con IgM negativa e IgG positiva, y una segunda (a los 10 días) con IgM e IgG positivas, que puede explicarse por lo anteriormente descrito.

Los criterios diagnósticos de la enfermedad se dividen en epidemiológicos (caso confirmado en la zona), clínicos (fiebre, cefalea, dolor retro-ocular, decaimiento, mialgias, artralgias, dolor abdominal, erupción maculopapular, manifestaciones hemorrágicas leves en piel y mucosas) y de laboratorio (leucopenia con tendencia a la linfocitosis, plaquetas normales o disminuidas, hematocrito normal, coagulación normal)<sup>5,6,11</sup>.

Con estos criterios se puede diferenciar entre caso probable (fiebre, dos o más criterios clínicos y una situación epidemiológica compatible), caso confirmado (caso probable junto hallazgos de laboratorio compatibles), y diagnóstico de certeza (existe confirmación por pruebas microbiológicas)<sup>5,6,11</sup>, como en nuestro caso.

No existe tratamiento específico de la enfermedad, siendo éste de soporte con hidratación y antitérmicos. No se deben administrar AINES ya que pueden agravar el trastorno hemorrágico<sup>6</sup>. En el caso de un Dengue Hemorrágico/shock dengue el soporte hemodinámico se realizará en una UCI pediátrica<sup>5</sup>.

Actualmente no existe vacunación frente al virus Dengue. La profilaxis primaria consiste en evitar la picadura del mosquito mediante repelentes que contengan N,N-dyethylmetatoluamida(DEET) al 40% (no debe ser utilizado en menores de 2 meses) o picaridina, mosquiteras, ropa que cubra todo el cuerpo y mayor prevención de nuevas picaduras tras primer episodio<sup>11,12</sup>. En los países donde predomina dicha enfermedad es vital el control de brotes y cruce de datos para un mejor manejo y prevención de la propagación de la enfermedad<sup>11</sup>.

### Bibliografía:

1. T.T. Ramos Geldres, M. García López-Hortelano, F. Baquero-Artigao, D. Montero Vega, B. López Quintana y M.J. Mellado Peña. Dengue importado: arbovirosis emergente en España. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 82(1):e165-e169.
2. World Health Organization. Dengue and severe dengue [actualizado Mar 2014] [consultado 29 Mar 2014]. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs117/en/>.
3. Rey FA. Two hosts, two structures. *Nature*. 2013;497:443-4.
4. European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC). Autochthonous dengue cases in Madeira, Portugal; 2012. Disponible en: <http://www.ecdc.europa.eu/en/publications/publications/dengue-outbreakmadeira-mission-report-nov-2012.pdf>.
5. M.T. García Ascaso, M. García López Hortelano, A.F. Medina Claros. Patología infecciosa importada II. Disponible en: [www.aeped.es/sites/default/files/documentos/importadas.pdf](http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/importadas.pdf).
6. M. García López, M.J. Mellado. Dengue. Manual Pediátrico de enfermedades tropicales. Madrid, marzo 2010. p. 36-37.
7. Rajapakse S, Rodrigo C, Rajapakse A. Treatment of dengue fever. *Infect Drug Resist*. 2012; 5:103-12.
8. Guzman MG, Kouri G. Dengue diagnosis, advances and challenges. *Int J Infect Dis*, 2004, 8 (2): 69–80. Disponible en: [http://www.idpublications.com/journals/PDFs/IJID/IJID\\_MostDown\\_2.pdf](http://www.idpublications.com/journals/PDFs/IJID/IJID_MostDown_2.pdf).
9. Schilling S, Ludolfs D, van An L, Schmitz H. Laboratory diagnosis of primary and secondary dengue infection. *J Clin Virol*, 2004, 31 (3): 179–184.
10. Esler D. Dengue Clinical and public health ramifications. *Aust Fam Physician*. 2009; 38:876-9.
11. Organización Panamericana de la Salud Organización Mundial de la Salud. Dengue: Guías para el diagnóstico, tratamiento, prevención y control. La Paz. Bolivia. OPS/OMS, 2010. Disponible en: [http://whqlibdoc.who.int/publications/2009/9789995479213\\_spa.pdf](http://whqlibdoc.who.int/publications/2009/9789995479213_spa.pdf).
12. Runge-Ranzinger S, Horstick O, Marx M, Kroeger A. What does dengue disease surveillance contribute to predicting and detecting outbreaks and describing trends? *Trop Med Int Health*, 2008, 13 (8): 1022–1041.

# ¿Conoces lo mejor para el bebé?

## Confía en el especialista

El líder en alimentación infantil, ahora en farmacias con una nueva gama completa de leches, cereales, tarritos y bolsitas de frutas.

Sabemos que lo que más te importa, es darle siempre lo mejor al bebé.

Pedialac de Hero Baby, confía en el especialista.

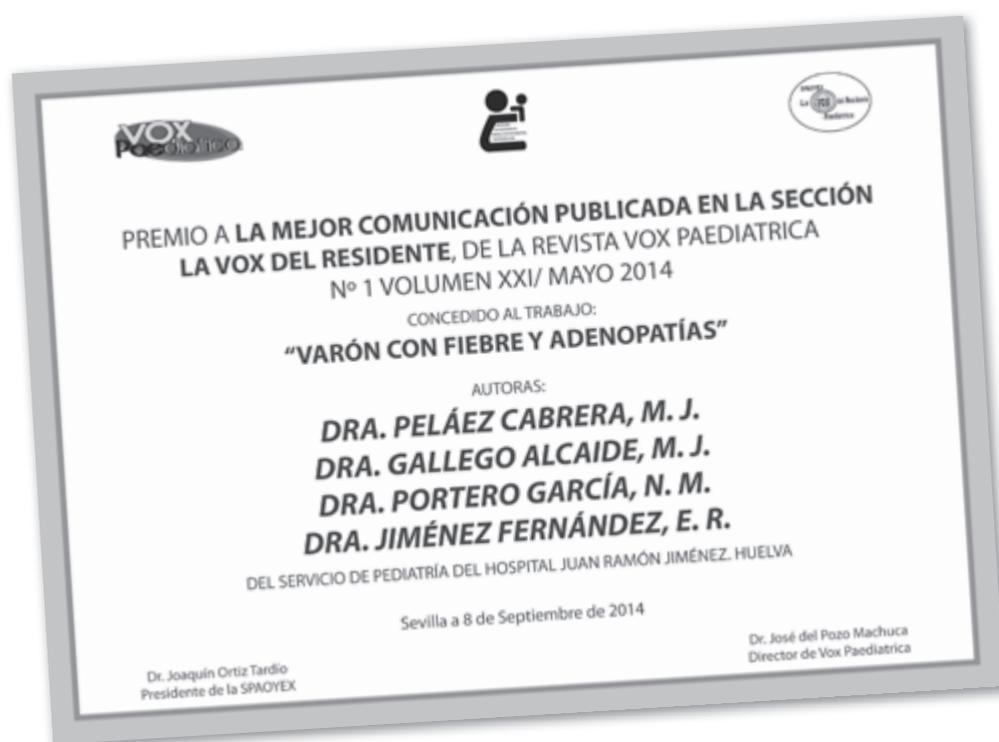
[www.pedialac-herobaby.com](http://www.pedialac-herobaby.com)



# La Vox del Residente



Entrega del Diploma al caso clínico premiado de la Vox del Residente en la Reunión de Huelva



Durante la celebración de la CIII Reunión Científica de la **Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAORYEX)**, que tuvo lugar en Huelva, el 14 de Marzo de 2015, el Presidente **Dr. Joaquín Ortiz Tardío**, hacen entrega a la primera firmante, **Dra. Peláez Cabrera**, del Diploma del Premio a la mejor comunicación publicada en la Sección **La Vox del Residente**, del Volumen XXI Nº 1 Mayo 2014, de la revista **VOX PAEDIATRICA**, con el título **“VARÓN CON FIEBRE Y ADENOPATÍA”**. El Secretario General **Dr. Manuel Navarro Villena** hace entrega, así mismo, del talón de 300 € con el que está dotada dicha distinción.





El **Dr. José del Pozo Machuca**, Director de la revista, acompañado del Subdirector de la misma, y Vicepresidente 2º de la SPAOYEX, **Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez**, felicita a las ganadoras y, en su breve alocución invita a todos los Residentes de los distintos Centros Hospitalarios, no sólo de nuestras Comunidades Autónomas, sino también del resto de España, a que sigan colaborando en esta incipiente Sección de **Vox Paediatrica**, en la seguridad de que, con su participación, enriquecerán el nivel científico de la revista y su propio currículum.

En tan entrañable acto, el **Dr. Eduardo Martínez-Bonet Montero**, Vocal por Huelva en la Junta Directiva de la **Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura**, y Presidente del Comité Organizador de dicha Reunión Científica, posa con las ganadoras a las que felicita de forma especial por tratarse precisamente de residentes del Hospital Juan Ramón Jiménez de Huelva.



# Resúmenes

## XI Encuentro multidisciplinar de las sociedades de odontología infantil integrada y pediatría extrahospitalaria y atención primaria

Sevilla, 22 de noviembre de 2014

### **Revisión de los criterios a considerar para la indicación de la adenoidectomía**

**Autor (es):** Chambi Rocha Annel, Antonio Galán González, Teresa Aznar Martín. Antonia Domínguez Reyes

**Centros:** Doctorado. Facultad de Odontología. Universidad de Sevilla

**Introducción:** La permeabilidad de la vía aérea nasal se ve alterada cuando existe una hipertrofia adenoidea pudiendo provocar una serie de síntomas que afectan a todo el sistema estomatognático.

El objetivo de esta revisión es dar a conocer los referentes que deben tomarse en cuenta a la hora de derivar a un paciente al otorrinolaringólogo para que este valore la posibilidad de realizar una adenoidectomía.

**Material y métodos:** Las citas de los artículos seleccionados fueron publicadas en revistas localizadas en las bases de datos (Cochrane, PubMed, Scopus, ScienceDirect, Google Académico). Se utilizó las siguientes palabras clave: "adenoidectomy", "adenoid", "hypertrophic", "children".

Se seleccionaron estudios de 5 años atrás hasta la fecha (2009-2014), que incluyen revisiones bibliográficas, estudios observacionales, tanto estudios de cohortes, como de casos y controles, realizados en niños.

**Resultados y discusión:** Se describe la relación del tamaño fiable del tejido adenoideo y la permeabilidad de la vía aérea nasofaríngea, además de valorar una serie de trastornos como una disfunción de la trompa de Eustaquio, otitis media, faringitis o bronquitis recurrente, trastornos de la respiración durante el sueño, apnea obstructiva del sueño, respiración bucal crónica, alteraciones en el crecimiento y desarrollo dentofacial normal, tos nocturna, ronquido excesivo, voz hiponasal o alguna otra anomalía en el habla, ya que son factores importantes en la determinación de candidatos para la adenoidectomía.

Existiendo evidencias científicas de que las estructuras y funciones pueden espontáneamente readaptarse o mejorar después de una adenoidectomía, se reconoce que el éxito de la terapia sólo se consigue cuando se eliminan todos los factores que alteran al organismo.

**Conclusiones:** Es importante considerar todos los factores causantes de la obstrucción de la vía aérea y su re-

lación con otros síntomas para poder derivar al paciente al especialista para su valoración. De acuerdo a la evidencia científica disponible podemos decir que una detección y corrección multidisciplinar precoz favorecerá un desarrollo fisiológico del sistema estomatognático en los niños.

### **¿Existe relación entre oclusión dental y posición del pie?**

**Autor (es):** Cristina Rodríguez Domínguez, Irene Viñuelas Perales, Inés M<sup>a</sup> Marín Castro, Antonia Domínguez Reyes.

**Centros:** Máster en Odontología Infantil Integrada. Facultad de Odontología. Universidad de Sevilla

**Introducción:** El cráneo y mandíbula son estructuras que se relacionan estrechamente entre sí y están articulados con la columna vertebral, y ésta a su vez con los huesos de la cadera, fémur, tibia y peroné hasta llegar a los pies. Al ser componentes relacionados entre sí y con las cadenas musculares, cualquier alteración en uno puede repercutir en los demás elementos.

Así, puede haber problemas posturales en sentido ascendente que se originan en la parte inferior del cuerpo y pueden repercutir en la cavidad bucal; y descendentes en los que a partir de alteraciones bucales, la parte inferior del cuerpo puede verse afectada.

El objetivo de esta comunicación es realizar una revisión bibliográfica para ver la relación existente entre oclusión dental y posición del pie.

**Material y método:** Para ello hemos realizado una revisión bibliográfica usando las bases de datos: Fama Plus, Pubmed, Scopus y Dialnet. Las palabras clave utilizadas fueron: "malocclusion", "foot deformities", "clubfoot", "flat-foot", "equinus deformity", "varus", "valgus", "crossbite".

Se limitó la búsqueda a los últimos 15 años, encontrando artículos en español, inglés, portugués e italiano, y seleccionando de ellos 43 artículos.

**Resultados y discusión:** La mayoría de los autores coinciden en que existe una relación entre oclusión dental y posición del pie, pues observan cómo se crean compensaciones adoptando distintas posturas corporales, para buscar de esta forma el equilibrio entre las distintas estructuras óseas, articulares y musculares.

Estas modificaciones posturales comprenden desde el

adelantamiento de la cabeza hasta un cambio en el apoyo plantar.

**Conclusiones:** Los distintos especialistas sanitarios deben conocer esta asociación entre oclusión dental y posición del pie, y así poder realizar un diagnóstico precoz de las distintas alteraciones facilitando el tratamiento y evitando compensaciones posturales nocivas.

### **Ortopantomografía: elemento diagnóstico y de correlación entre edad dental/ cronológica/ estado nutricional.**

**Autor (es):** Deborah María Calero García, Cristina Rodríguez Domínguez, Lourdes Muñoz Muñoz, Antonia Domínguez Reyes

**Centros:** Máster en Odontología Infantil Integrada. Facultad de Odontología. Universidad de Sevilla

**Introducción:** La determinación de la edad desempeña un papel muy importante en el campo de la medicina legal y forense y de la odontología a la hora de la planificación de ciertos tratamientos, así como un método de diagnóstico adicional cuando no sea posible detectar el crecimiento o cambios de maduración en los niños influenciados por el estado nutricional.

La ortopantomografía nos va permitir determinar la edad dental (ED) en pacientes con edad cronológica (EC) conocida aplicando los métodos de calcificación dentaria.

Por ello nuestro objetivo es realizar un estudio en nuestra población que permita comparar nuestros resultados con las tablas existentes que correlaciona ED, EC y estado nutricional.

**Material y métodos:** Realizamos un estudio observacional, descriptivo y transversal de la población de Sevilla (Andalucía). Para ello se seleccionan al azar una muestra de 55 niños (28 niños y 27 niñas) en edades comprendidas entre los 4 y 14 años de los que acuden a la Unidad Docente de Odontología Infantil Integrada de la Facultad de Odontología de la Universidad de Sevilla.

A todos se le realiza una ortopantomografía (poner características del apto) en el área de prácticas de radiología de la US que fueron analizadas empleando el método de Demirjian y las tablas de conversión del Feijóo.

Para determinar el estado nutricional se empleó una balanza eléctrica calibrada y cinta métrica y se aplicó el IMC para valorarlo.

**Resultados y discusión:** Al analizar los datos obtenidos en nuestro estudio, observamos que el método de Demirjian es el que más se aproxima para estimar la ED en nuestra población, sin poder determinar si prevalece el adelanto o retraso eruptivo.

De las 55 OPG analizadas, encontramos una falta de correlación entre ED y EC en la mayoría de los casos, coincidiendo con estudios realizados por autores como Leurs, Liversidge, Lee. Many y Feijóo, que destacan subestimación/sobreestimación de la ED.

Al valorar el estado nutricional encontramos datos estadísticamente significativos que relacionan el retraso eruptivo con un IMC bajo; aunque no podemos establecer IMC alto con un adelanto eruptivo.

**Conclusiones:** Dada la diferencia estadísticamente significativa entre ED y EC es importante individualizar

y realizar tablas de conversión para cada población así como analizar la posible correlación con el estado nutricional del niño.

### **Hallazgos orales en niños con Hipercalciuria Idiopática.**

**Autor (es):** Irene Viñuelas Perales, Cabrera Domínguez M<sup>ª</sup>E, Aznar Martín T, Domínguez Reyes A.

**Centros:** Máster en Odontología Infantil Integrada. Facultad de Odontología. Universidad de Sevilla

**Introducción:** La hipercalciuria Idiopática es una anomalía metabólica de origen genético caracterizada por una excesiva eliminación de calcio por orina (> 4mg/kg/día), sin que existan una hipercalcemia ni causas secundarias. Se conoce que la causa de esta enfermedad reside en alteraciones en la homeostasis del calcio a nivel de diferentes órganos. Esto conlleva una serie de manifestaciones clínicas en niños, siendo la característica la litiasis renal, siendo la hipercalciuria la causa en el 40% de los casos. Podemos pensar en una posible relación entre esta enfermedad y manifestaciones a nivel de los tejidos calcificados del diente (esmalte, dentina y cemento). El objetivo de este estudio es hacer una revisión bibliográfica para ver si existe relación entre la hipercalciuria y la presencia de defectos en el esmalte, y reabsorciones radiculares.

**Material y métodos:** Para llevar a cabo la presente revisión, han sido consultados libros sobre nefrología y odontología; y las siguientes bases de datos de ciencias de la salud: Pubmed-Medline, Scopus, Dialnet y Cochrane Plus. Se utilizaron como términos de búsqueda los siguientes: "idiopathic hypercalciuria", "paediatry"/ OR "children", "oral (OR buccal) manifestations" OR "teeth"; "renal lithiasis", "enamel defects", "hypoplasia", "root resorptions". No se establecieron límites de año, y, finalmente, se seleccionaron un total de 24 artículos.

**Resultados y discusión:** La prevalencia de la enfermedad en España se sitúa entre el 2,9-6,5% de la población, de los cuales muchos son asintomáticos. La manifestación más característica es la presencia de cálculos renales, dándose en el 40% de los niños con hipercalciuria. También se relaciona la enfermedad con osteopenia. A nivel oral, existen autores que han relacionado la presencia de defectos del esmalte con otras afectaciones renales, como la insuficiencia renal crónica; y existen estudios que confirman una posible relación entre la hipercalciuria, litiasis y la presencia de reabsorciones radiculares idiopáticas en varias piezas dentales.

**Conclusiones:** Es necesaria la realización de estudios que corroboren la posible correlación existente entre la hipercalciuria idiopática y hallazgos a nivel oral de estos pacientes, por las implicaciones que tiene para la salud y calidad de vida del niño.

### **Muguet en lactantes. A propósito de un caso.**

**Autor (es):** Fuego Varela, Ana <sup>1</sup>; Fuego Varela, Clara <sup>2</sup>; Varela Gatica, Juana <sup>3</sup>; Varela Gatica, Petra <sup>4</sup>

**Centros:** <sup>1</sup> Odontóloga Servicio Andaluz de Salud; <sup>2</sup> Licenciada en Medicina; <sup>3</sup> Auxiliar de enfermería; <sup>4</sup> Auxiliar de enfermería.

**Introducción:** Las micosis más frecuentes de la cavidad oral están producidas por hongos del género Cán-

dida, que son comensales habituales y se vuelven patógenos cuando tiene lugar la presencia de algún factor facilitador o que predisponga su desarrollo.

El objetivo de esta presentación es estudiar las características clínicas del Muguet, así como su diagnóstico y tratamiento.

**Material y Método:** Se ha realizado una revisión bibliográfica consultando las bases de datos Pubmed, Medline y Cochrane Library. Las palabras claves empleadas fueron candidiasis, candidemia, C albicans, neonatal, newborn.

Presentamos un caso clínico de un bebé de un mes con lesiones blancas en la cara dorsal de la lengua. Se establece diagnóstico de Muguet y se indica tratamiento realizado.

**Resultados:** La mayoría de los artículos relacionan la candidiasis pseudomembranosa o Muget con paciente inmunodeprimidos; pero en muchos casos es frecuente encontrarlo en el recién nacido. Esto es debido a la falta de desarrollo de su flora bucal y a una disminución en la producción de saliva.

En muchos casos la madre infectada transmite la infección al recién nacido durante el parto y otras veces un tratamiento prolongado con antibióticos puede favorecer también la aparición del Muget, ya que destruyen la flora bacteriana propia.

**Discusion y conclusiones:** La candidiasis pseudomembranosa o Muget es la forma más típica de presentación, aunque no la más frecuente de candidiasis oral. Se observa con mayor prevalencia en lactantes y ancianos, así como en inmunodeprimidos, postirradiados, pacientes con xerostomía, síndrome de Sjögren y diabetes mellitus.

El Muget clínicamente se caracteriza por la aparición de grumos o placas blanco-amarillentas que crecen de manera centrífuga y que se desprenden fácilmente al raspado dejando un fondo eritematoso pero no erosivo. Estas lesiones pueden estar localizadas en cualquier zona de la mucosa oral, aunque predominan en la mucosa yugal, orofaríngea y márgenes laterales de la lengua. Estas formas clínicas cursan con escasa sintomatología, pudiendo presentar ligeras molestias como escozor, ardor y quemazón.

Es importante conocer las manifestaciones orales de esta patología y así poder establecer un correcto diagnóstico diferencial, así como realizar un adecuado tratamiento.

### **Actualización de la etiología de la hipomineralización incisivo-molar.**

**Autor (es):** Noemi Ruiz Fombella, Rosario Gómez Cuadrado, Teresa Aznar Martín, Antonia Domínguez Reyes

**Centros:** Máster en Odontología Infantil Integrada. Facultad de Odontología. Universidad de Sevilla

**Introducción:** La hipomineralización incisivo-molar es una alteración cualitativa del esmalte que puede afectar desde uno a los cuatro primeros molares permanentes con o sin la participación de los incisivos. Fue descrita por Weerheijm en el año 2001.

Dado que se trata de una patología cuya prevalencia es creciente, es relevante conocer sus características generales así como los principales posibles factores etiológicos

para poder realizar un correcto diagnóstico y tratamiento.

**Material y método:** Para llevar a cabo la búsqueda de información se han utilizado las bases de datos de Pubmed, Scopus, Cochrane y Lilacs. Las palabras clave utilizadas fueron «enamel», «molar», «incisor», «hypomineralization». Se limitó la búsqueda a artículos en inglés y en español posteriores al año 2008.

**Resultados y discusión:** La búsqueda principal realizada en las distintas bases de datos fue «enamel AND hypomineralization AND incisor AND molar». Se obtuvieron mayores resultados en Pubmed: 54. Seguida de Scopus y Lilacs con 14 y 10 resultados respectivamente.

Parece ser que cualquier factor que influya en el suministro de oxígeno de los ameloblastos puede afectar a la mineralización del esmalte durante su formación. Dado que el esmalte no se remodela, las alteraciones de la amelogenesis persisten en el esmalte maduro.

Diversos autores han estudiado los posibles factores etiológicos asociados a la hipomineralización incisivo-molar durante el parto (mayor prevalencia de HIM en cesáreas, partos complicados, nacimiento pretérmino o bajo peso al nacer) y los tres primeros años de vida del niño (infecciones de oído, respiratorias y del tracto urinario; asma, varicela, amoxicilina, bisfenol A...).

**Conclusiones:** La HIM es de etiología desconocida, relacionándose con alteraciones genéticas y/o existencia de problemas médicos durante el embarazo, parto o la infancia temprana. También puede estar influida por la ingesta de diversos medicamentos como la amoxicilina o la eritromicina durante el periodo prenatal, perinatal o postnatal hasta los 3 años.

Es necesario que se lleven a cabo un mayor número de estudios retrospectivos sobre los distintos agentes causales posibles para conocer con certeza la etiología de la HIM.

Dadas las importantes repercusiones dentarias, oclusales y de calidad de vida de la HIM en estos niños, sería necesario estudiarla en mayor profundidad para poder así realizar un correcto diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

# CIII Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAODYEX)

Huelva, 14 de marzo de 2015

## **Enteropatía pierde proteínas como presentación de enfermedad celíaca**

**Autor(es):** M.J. Gallego Alcaide, Y. Castillo Reguera, M.J. Balboa Vega, M.C. Bustamante Liñán, N.M. Portero García, M.J. Peláez Cabrera, J.L. Moreno Salgado, B. García-Rowe López.

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

**Introducción:** La enfermedad celíaca es la intolerancia total y permanente a las proteínas denominadas prolaminas, que se encuentran presentes en el trigo, avena, cebada y centeno; que provoca la atrofia de las vellosidades y la malabsorción de los nutrientes.

Su presentación en crisis celíaca, como una enteropatía pierde proteínas aguda, es una forma grave e infrecuente, más común en menores de 2 años. Clínicamente es un cuadro de extrema gravedad, con abundantes deposiciones líquidas y oscuras, deshidratación hipotónica, gran distensión abdominal por hipopotasemia, malnutrición y edemas generalizado por hipoproteinemia.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 19 meses, con deposiciones líquidas abundantes y edema generalizado, además de distensión abdominal de una semana de evolución; destacando a la exploración la afectación del estado general y la desnutrición, con pliegues inguinales y axilares en bolsa de tabaco. Tras una primera aproximación analítica donde se confirma hipoproteinemia e hipoalbuminemia severas, junto con anemia normocítica, se inicia sueroterapia y seroalbúmina intravenosas, continuando con nutrición parenteral hasta conseguir la normalización de las proteínas plasmáticas. Evolutivamente, va reduciendo la cuantía de los edemas así como el número de deposiciones, manteniendo buena tolerancia oral de dieta sin gluten y sin lactosa. Durante el estudio de filiación de la enteropatía se confirma la positividad de la serología celíaca y del estudio genético. Tras realizar endoscopia digestiva, objetivamos la atrofia total de vellosidades, con hiperplasia de las criptas y linfocitosis intraepitelial, lo que concuerda con una enfermedad celíaca tipo III de Marsh.

**Conclusiones:** La pérdida entérica de proteínas en la luz intestinal es una alteración frecuente en determinadas enfermedades gastrointestinales, siendo necesario la realización de un completo estudio para su diagnóstico dife-

rencial. Dentro de un notable número de pacientes, será necesaria la realización de una endoscopia digestiva alta con biopsias. El término de crisis celíaca describe una forma aguda y grave de la enfermedad celíaca, consistente en diarrea aguda severa, con deshidratación y trastornos metabólicos, que a pesar de su rareza, se debe considerar dentro del amplio espectro de presentación de la enfermedad.

## **Lactante con estancamiento ponderal e hipertransaminasemia**

**Autor(es):** J.A. Guío Bácares <sup>(1)</sup>, G. Quesada Trujillo <sup>(1)</sup>, N. Quirós Espigares <sup>(2)</sup>, J. Ortiz Tardío <sup>(3)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(2)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(3)</sup> Hospital de Jerez.

**Introducción:** La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV), es de las causas más importantes de alergia alimentaria en la infancia e implica en ocasiones un mecanismo de hipersensibilidad mediada por células. La clínica generalmente cursa con afectación cutánea, digestiva y respiratoria, aunque hay casos descritos de disfunción hepática y elevación de transaminasas, como el que presentamos a continuación.

**Caso clínico:** Lactante mujer de 4 meses con escasa ganancia ponderal desde el nacimiento. Ha recibido lactancia materna a demanda con suplemento con fórmula de inicio desde hace un mes. Rechazo de las tomas con irritabilidad. Se inicia Ranitidina empíricamente, sin mejoría clínica. La madre inicia dieta sin PLV previa a su ingreso, sin mejoría significativa. En exámenes complementarios previos destaca hipertransaminasemia (VNx3) y ferritina elevada, sin sobrecarga férrica.

No Antecedentes personales ni familiares.

Exploración física: P 5.400gr (p12, -1.19 SD). T 62,5cm (p60, +0.24SD). PC 39.5cm (p27, -0.62SD). IMC 14.05 kg/m<sup>2</sup> (p7, -1.51SD). Regular estado nutricional, panículo adiposo escaso generalizado y discreta palidez de piel y mucosas. Resto anodino.

Entre las exploraciones complementarias: ferritina máxima 491 ng/ml, GOT 120 y 32 UI/L, GPT 135 y 143 UI/L, IgE total 4,4UI/ml con Rast a PLV y fracciones negativo, Calprotectina fecal 363mcg/g heces (VN < 60). El resto de estudio dirigido a descartar enfermedades diges-

tivas, metabólicas y de depósito fue normal.

A su ingreso se inicia dieta de exclusión de PLV en la madre y la paciente, ofreciendo suplemento con hidrolizado extenso, presentando ganancia ponderal de 120gr en la primera semana. En controles posteriores continua evolución favorable. La ferritina, calprotectina y transaminasas disminuyen progresivamente, hasta normalizarse 3 semanas después.

**Comentarios:** La elevación de las transaminasas puede aparecer en patologías de base inmune como la enfermedad celíaca o APLV, independientemente de la existencia de clínica gastrointestinal, siendo reversible tras iniciar la dieta de exclusión. Este hallazgo, junto con la elevación aislada de ferritina o de calprotectina fecal, han obligado en esta paciente a implementar el algoritmo diagnóstico, confirmándose una APLV no medida por IgE.

### **Uso de plantas medicinales durante la lactancia materna: ¿tan inocuos como parecen?**

**Autor(es):** B. Ruiz De Zarate Sanz <sup>(1)</sup>, I. Mayordomo Morales <sup>(1)</sup>, G. Quesada Trujillo <sup>(1)</sup>, J. Rubio Santiago <sup>(2)</sup>, R. Chullian Cruz <sup>(3)</sup>, J.A. Guio Bácares <sup>(4)</sup>, J. Ortiz Tardío <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Jerez de la Frontera; <sup>(2)</sup> Hospital Jerez de la Frontera.; <sup>(3)</sup> Hospital Jerez la Frontera; <sup>(4)</sup> Hospital Jerez de la Frontera.

**Introducción:** La lactancia materna (LM) presenta multitud de beneficios tanto para la madre como para el lactante siendo el gold estándar. Actualmente la ingesta de plantas medicinales utilizadas con supuestos efectos saludables está en auge entre las lactantes, desconociéndose en ocasiones los riesgos derivados para su hijo.

Exponemos el caso de un lactante con enterocolitis aguda y deshidratación hiponatrémica alimentado con LM exclusiva, cuya madre tomaba alfalfa, hinojo y pulsatilla.

**Caso clínico:** Lactante de 3 meses que desde hace una semana presenta decaimiento, llanto, reclamación continua del pecho y pérdida ponderal de 360gr. Dos días previos al ingreso comienza con deposiciones grumosas con moco y sin sangre.

AP: embarazo con HTA. Nace a las 33 semanas. Cesárea . PRN: 1210gr. T: 38cm. Lactancia materna exclusiva. La madre rechaza administración de hierro y vitamina D. Toma desde el inicio de la lactancia hinojo y alfalfa. Dos días antes del ingreso, comienza a tomar la madre pulsatilla por un catarro.

Regular estado general. Palidez cutáneo-mucosa. Fontanela deprimida. Mucosas pastosa. Resto normal.

Exámenes complementarios: Leucocitosis con fórmula anodina. Hb 7,7 g/dl, Hto 24,6 % y trombocitosis. Frotis sanguíneo: anisocitosis e hipocromía. Na 126 mEq/L, K: 6,5 mEq/L Hierro sérico 19 mg/dl, IS 3%, Ferritina 8 mg/ml, Na 126 mEq/L, K 6,5 mEq/L. PCR: 0,46 mg/dl. Gasometría: acidosis metabólica leve. Coprocultivo, rotavirus, adenovirus, sangre oculta en heces, hemocultivo, ecografía abdominal y orina normales.

Se procede a rehidratación intravenosa continuando con lactancia materna, suspendiendo plantas medicinales. Evoluciona favorablemente, normalizándose las deposiciones y los trastornos hidroelectrolíticos.

Adecuado incremento ponderal. Alta con diagnóstico

de deshidratación hiponatrémica, enterocolitis aguda y anemia microcítica e hipocrómica y tomando lactancia materna exclusiva.

### **Comentarios:**

1. En contra de la creencia popular, la ingesta de plantas medicinales por la madre que lacta con supuestos efectos beneficiosos y saludables, no está exenta de riesgos para el lactante.

2. La ingesta de hinojo y alfalfa por la madre lactante representan un riesgo alto para su hijo.

3. Se desconoce el riesgo de la pulsatilla para el lactante, si bien está contraindicado durante la lactancia materna.

4. Probablemente, en el caso que presentamos, la pulsatilla ingerida por la madre desencadenó dicho cuadro.

### **Cribado neonatal para las inmunodeficiencias primarias graves**

**Autor(es):** P. Olbrich <sup>(1)</sup>, P. Trujo <sup>(1)</sup>, B. De Felipe <sup>(1)</sup>, S. Borte <sup>(2)</sup>, C. Salamanca <sup>(3)</sup>, J. Marquez <sup>(4)</sup>, A. Pavón-Delgado <sup>(1)</sup>, C. Delgado-Pecellin <sup>(1)</sup>, O. Neth <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; <sup>(2)</sup> Universidad de Leipzig; <sup>(3)</sup> Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla; <sup>(4)</sup> Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

**Introducción:** El diagnóstico temprano de inmunodeficiencias primarias como la inmunodeficiencia combinada grave (IDCG) y la agammaglobulinemia ligada al cromosoma X (ALX) mejora el pronóstico. La medida de los T-cell receptor excision circles (TRECs) y kappa-deleting recombination excision circles (KRECs), puede identificar neonatos con linfopenias T y/o B graves. Las linfopenias profundas se asocian con la presencia de inmunodeficiencias primarias graves.

**Objetivo:** Cuantificación de los niveles de TRECs y de KRECs a partir de muestras de sangre seca de talón para identificar linfopenias T y/o B graves.

**Métodos:** Reclutamiento prospectivo de neonatos nacidos entre febrero y diciembre 2014 en los tres hospitales públicos de Sevilla. Determinación de TRECs y de KRECs mediante PCR multiplex a partir de sangre seca de talón de. Los puntos de corte de la PCR se situaron en 8 copias/μl para los TRECs; 6 copias/μl para los KRECs; 1000 copias/μl para ACTB. Muestras de pacientes con ALX y ataxia telangiectasia sirvieron como control interno y muestras procedentes del CDC (Atlanta, USA) se usaron como control externo.

**Resultados:** Fueron analizadas 3062 muestras, 43 muestras de neonatos (1.42%) fueron insuficientes para el análisis. La media de la edad gestacional fue de 38,8 semanas (±2.13) y el peso al nacer de 3188g (±575.5). La media (mediana, min/max) copias/μl obtenidas fueron: TRECs 117 (105, 1/525), KRECs 63 (53, 4/381) y ACTB 2020 (1815, 65/7710). El re-test fue necesario en 6 neonatos por presentar inicialmente un resultado patológico (0.19%) mostrándose resultados normales en 4 y patológicos en dos neonatos (premature extremo, trisomía 15). Neonatos prematuros mostraron niveles más bajos de TRECs y KRECs (75 vs 119, p<0.001; 43 vs 63, p 0.003).

Los controles se identificaron correctamente.

**Conclusión:** Este estudio prospectivo ha demostrado identificar linfopenias graves de forma fiable. Se halló una asociación entre los niveles TREC/KREC y la edad gestacional. Es necesario ajustar los puntos de corte de nuestra población, mejorar la toma de muestras, el almacenamiento y la preparación de las mismas.

### **Síndrome de hiper-IgM. A propósito de un caso**

**Autor(es):** N.M. Portero García <sup>(1)</sup>, V. Cantos Pastor <sup>(2)</sup>, M.J. Gallego Alcaide <sup>(1)</sup>, M.J. Peláez Cabrera <sup>(1)</sup>, J.L. Moreno Salgado <sup>(1)</sup>, N. Rivera Sánchez <sup>(1)</sup>, B. García-Rowe López <sup>(1)</sup>, P. Díaz-Villalón Moreno <sup>(1)</sup>, C. Santana Escalante <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Hospital Infanta Elena, Huelva.

**Introducción:** El síndrome Hiper-IgM incluye un grupo heterogéneo de enfermedades raras caracterizadas por defecto en el "cambio de clase", ocasionando niveles normales o elevados de IgM en suero junto y deficiencia de IgG, IgA e IgE. Incluye varias enfermedades genéticas, pudiendo ser secundario a rubéola congénita, uso de fenitoína, leucemia de células T o linfomas.

De las formas genéticas la más común es la debida a mutaciones en el gen CD40LG, frecuencia de 2:1000000, heredada como rasgo ligado a cromosoma X (inmunodeficiencia combinada). Su expresión clínica más frecuente son infecciones oportunistas, respiratorias recurrentes, enfermedad hepática, diarrea crónica.

La segunda más frecuente es la deficiencia de AID (defecto de aminación de la citidina), frecuencia de 1:1000000, herencia autosómica recesiva (inmunodeficiencia primaria humoral). Sus principales manifestaciones clínicas: infecciones respiratorias recurrentes, meningitis, linfadenitis, infecciones Gastrointestinales.

**Diagnóstico de confirmación:** análisis de la mutación. Sospecha por anomalías en pruebas de laboratorio.

**Tratamiento:** terapia de reemplazo de inmunoglobulinas.

**Caso clínico:** Niña de 2 años en estudio por fallo de medro desde los 2-3 meses de edad y sospecha de alergia alimentaria.

**Antecedentes personales:** el último año ha presentado dos episodios de otitis media aguda, cinco de amigdalitis aguda y varios cuadros catarrales, precisando de antibioterapia oral domiciliaria.

**Exploración:** Adenopatía a nivel submandibular izquierdo 1x2 cm móvil, no adherida a planos profundos, dolorosa, no fluctuante, instauramos tratamiento con antibioterapia oral, repitiéndose el mismo cuadro en otras tres ocasiones en los siguientes 3 meses precisando de ingreso y antibioterapia intravenosa en el último de ellos.

**Pruebas complementarias:** Estudio de subpoblaciones linfocitarias normal. Estudio de inmunoglobulinas: IgA (7,2 mg/dl), IgG descendidas, IgM elevada (521 mg/dl).

CD40 y CD40L expresión normal.

Estudio genético para deficiencia de AID: pendiente.

En tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas cada 4 semanas.

**Conclusión:**

- El tipo de inmunodeficiencia asociada dependerá de

la mutación que ocasione la Hiper-IgM.

- El fenotipo clínico varía según la naturaleza del defecto genético.

- El diagnóstico definitivo será genético.

- Aunque las primeras manifestaciones clínicas comiencen en los 2 primeros años de vida su diagnóstico suele ser más tardío.

- Ante infecciones recurrentes y fallo de medro sospechar inmunodeficiencia primaria.

### **Encefalopatía difusa y disfunción multiorgánica como debut de apendicitis aguda**

**Autor(es):** J. Prados Mezcua <sup>(1)</sup>, P. De Vera McMullan <sup>(2)</sup>, E.I. Iglesias Martínez <sup>(2)</sup>, M.D. Ariza <sup>(3)</sup>, B. Burgueño <sup>(2)</sup>, I. Geniz <sup>(4)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital de Valme; <sup>(2)</sup> Hospital de Valme; <sup>(3)</sup> Hospital de Vame; <sup>(4)</sup> Hospital de Vame.

La etiología infecciosa es la causa más frecuente de encefalopatía aguda difusa en niños, presentándose en más del 70% de las sepsis.

En el manejo inicial del shock séptico es esencial su reconocimiento precoz y manejo inmediato (fluidoterapia IV, antibioterapia y manejo hidroelectrolítico), especialmente en las 6 primeras horas.

Niño de 13 años sin antecedentes de interés con pérdida brusca de conciencia en domicilio tras fiebre y vómitos de 24 horas de evolución.

A su llegada presentaba taquicardia sinusal, TA 95/50 mmHg y glucemia normal. Neurológicamente presentaba desconexión total del medio con mirada fija, midriasis simétrica areactiva, rigidez generalizada y sonidos guturales.

Se realizaron medidas iniciales de reanimación con intubación y expansión con SSF. Se administraron por vía iv 2 dosis de diazepam, dexametasona y se inició antibioterapia empírica con cefotaxima y aciclovir, mejorando parcialmente el estado de conciencia y se trasladó a UCI.

En UCI se evidenció disfunción multiorgánica destacando la presencia de una acidosis metabólica, 59000 plaquetas/ $\mu$ L, hiperbilirrubinemia e hipertransaminasemia con AST de 4000U/L, creat 1.4 mg/dL, PCR (78mg/L) y PCT(29,38ng/mL) y coagulación alterada. Se realizó TAC craneal (normal), EEG(encefalopatía difusa grave sin signos de status epiléptico) y punción lumbar con cultivo negativo. En el hemocultivo se detectó E. Coli BLEE negativo catalogándose el cuadro de síndrome de disfunción multiorgánica secundario a shock séptico de probable origen abdominal.

A las 48h de su ingreso en UCI se trasladó a planta tras mejoría del cuadro clínico inicial (buen estado neurológico, hemodinámicamente estable, función hepatorenal recuperada), continuando con fiebre intermitente. A las 48h inició dolor abdominal en FID con defensa involuntaria, solicitándose ecografía abdominal donde se observó una colección 5x3 cm en FID, ascitis y dudoso plastrón apendicular.

Se decidió laparotomía urgente hallándose plastrón apendicular retrocecal con absceso asociado. Tras cirugía evolucionó favorablemente.

Las manifestaciones de apendicitis son a menudo inespecíficas en el niño. El predominio de síntomas extraintes-

tinales puede dificultar su diagnóstico y acarrear complicaciones graves. EL SMDO se define como el fracaso de dos o más de los sistemas y la mortalidad oscila entre el 50 y 84%. Es preciso iniciar un soporte precoz de los órganos fracasados, además de controlar la causa desencadenante para mejorar el pronóstico.

### **Trombosis generalizada en tumor de wilms**

**Autor(es):** J.A. Guío Bácares <sup>(1)</sup>, J. Salas Salguero <sup>(2)</sup>, N. Quirós Espigares <sup>(2)</sup>, R. Chulián Cruz <sup>(3)</sup>, J. Ortiz Tardío <sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(2)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(3)</sup> Hospital de Jerez.

**Introducción:** El tumor de Wilms es el tumor maligno renal más frecuente en niños y el 4º más frecuente en pediatría con incidencia 8 casos/millón en menores de 15 años. Se puede presentar como una masa abdominal asintomática, asociada a dolor abdominal; hematuria macroscópica e HTA, fiebre y/o hipercalcemia. Hasta en un 11% se puede asociar con procesos trombóticos.

**Caso clínico:** Niña de 6 años proveniente de Marruecos y diagnosticada de masa renal izquierda (sospechosa de Tumor de Wilms), quien presenta de forma súbita deterioro progresivo del estado general, secundario a una posible infección urinaria. Ante sospecha de shock séptico se traslada a UCIP de referencia, presentando durante éste inestabilidad hemodinámica, con hipoxemia refractaria a oxigenoterapia.

A su llegada presenta mal estado general, SatO<sub>2</sub> de 84%, taquicardia, TA 125/75 mmHg.

**Exploración:** a la auscultación, matidez de tonos cardíacos, sin soplos; no crepitantes ni sibilancias; presenta abdomen distendido con hepatomegalia de 5cm, se palpa masa en fosa renal izquierda de bordes mal definidos. Adicionalmente cianosis generalizada, llenado capilar lento, pulsos débiles. Exámenes complementarios: leucocitosis, trombopenia, PCR ligeramente elevada, fibrinógeno disminuido y elevación de transaminasas y dímero D. Se realiza ecocardiografía, con ocupación prácticamente total de cavidades derechas y vena cava inferior, ocasionando bajo gasto cardíaco. En el abdomen, masa adherida a riñón izquierdo. Se plantea diagnóstico diferencial de trombosis completa de cavidades derechas secundaria a tumor renal como primera posibilidad, sin poder descartar origen metastásico.

Se inicia transfusión de plaquetas, dobutamina IV e intubación orotraqueal. Una vez estabilizada, se traslada a UCIP de referencia. Tras confirmar diagnóstico por Angio-Tac, se inicia tratamiento antineoplásico. A los pocos días la paciente fallece por una coagulación intravascular diseminada.

**Conclusiones:** El tratamiento del shock cardiogénico se realiza con drogas vasoactivas y restricción de volumen. La incorporación en Urgencias de técnicas de exploración como la ultrasonografía mejoran el manejo de pacientes críticamente enfermos. Ante el hallazgo de una masa renal sugestiva de Tumor de Wilms en un paciente críticamente enfermo hay que pensar en complicaciones asociadas a éste como las trombóticas.

### **Osteogenesis imperfecta: tratamiento con pamidronato iv**

**Autor(es):** J.R. Prieto Massoni <sup>(1)</sup>, M. Cano Cabrera <sup>(2)</sup>, M.D.M. Romero Pérez <sup>(2)</sup>, J.A. Bermúdez De La Vega <sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> H.U. Virgen Macarena; <sup>(2)</sup> H.U. Virgen Macarena.

La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad rara de carácter hereditario, en la que se produce un trastorno en la formación del colágeno tipo I y que origina fragilidad ósea, fracturas frecuentes, deformidades y talla baja. Además puede manifestarse con hiperlaxitud de ligamentos y tendones, fragilidad vascular, escleras azules, sordera prematura y alteraciones en la dentinogénesis. Presenta gran heterogeneidad, clasificándose en varios tipos según gravedad y herencia. Su manejo clínico es multidisciplinar y comprende rehabilitación física, cirugía correctora y tratamiento médico sintomático como los bifosfonatos.

Presentamos los primeros resultados de dos casos de OI tratados en nuestro hospital con pamidronato IV:

Caso 1: niño nacido en 2011, con antecedentes familiares de OI y fracturas múltiples desde el nacimiento. Escleras azules. Estudio genético: portador heterocigótico de mutación en gen COL1A1. Diagnóstico: OI tipo 1. Inicio de tratamiento con pamidronato IV en febrero de 2014.

Caso 2: niño nacido en 2012, sin antecedentes familiares de OI. Fracturas múltiples desde el nacimiento y deformidades óseas. Estudio genético: mutación heterocigosis en gen COL1. Diagnóstico: OI tipo III. Inicio de tratamiento con pamidronato IV en marzo de 2014.

Ambos casos se reevaluaron a los 6 meses de tratamiento, presentando mejoría sintomática, con menor dolor y mayor grado de movilidad y con disminución significativa en el número de fracturas. Se objetivó aumento de masa ósea mediante densitometría. En ambos casos la tolerancia al tratamiento fue muy buena, presentándose fiebre/febrícula de forma ocasional.

#### **Conclusiones**

1. El pamidronato IV mejora la clínica en la OI moderada-grave, con disminución del dolor y número de fracturas y aumento de la movilidad.
2. Produce un aumento de la densidad mineral ósea y una disminución de la resorción.
3. Sus efectos secundarios son leves y es bien tolerado.
4. Se hace necesaria una evaluación de resultados a más largo plazo.

### **Lupus eritematoso sistémico en edad pediátrica: revisión a través de dos casos clínicos**

**Autor(es):** A. Oviedo Parrondo, C. Real Del Valle, P. Terol Barrero, M.J. Carpio Linde, J. Romero Cachaza, M. Marín Patón, C. Vargas Lebrón.

**Centros:** Hospital Universitario Virgen Macarena.

Presentamos dos casos clínicos de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) en pacientes de edad pediátrica, con distintas manifestaciones clínicas de debut y distinto pronóstico.

## Resumen:

**Caso 1:** niña de 9 de años que consulta por erupción cutánea generalizada de 1 semana de evolución. A la exploración en urgencias se constata erupción malar en “alas de mariposa” y lesiones violáceas diseminadas generalizadas, se decidió ingreso ante sospecha de enfermedad multisistémica. Durante su ingreso se realizan pruebas complementarias cuyos resultados cumplan los criterios de Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) para diagnóstico de LES: Lupus cutáneo agudo, leucopenia, ANA, AntiDNA, AntiSM e hipocomplementemia; manteniendo función renal normal con filtrado glomerular con valores dentro de la normalidad.

**Caso 2:** niña de 13 años. Acude por proteinuria de dos años de evolución, que se acompaña durante ese periodo de tiempo de artralgias generalizadas, cambios de conducta, astenia y fiebre intermitente. Durante su ingreso: poliartritis no erosiva, leucopenia, anemia hemolítica, AntiDNAs, ANA positivos, proteinuria y hematuria de origen glomerular e hipocomplementemia. El rango de filtrado glomerular es de 76 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>, por lo que se realiza biopsia renal cuyo resultado confirma una nefritis lúpica difusa grado IV.

**Comentarios:** El lupus eritematoso sistémico pediátrico (LES) supone el 15-20% del total de pacientes con LES. La incidencia en edad Pediátrica es de 0.53-0.60/100.000 personas/año, siendo más frecuente en el sexo femenino, con una edad media de presentación de 12.1 años.

Las manifestaciones del L.E.S. pediátrico son muy similares a las del adulto con algunas diferencias, especialmente la mayor proporción de casos con afectación renal, siendo ésta la que marca el pronóstico. Las manifestaciones más frecuentes de comienzo son las artralgias y/o artritis con eritema malar, fiebre y malestar, destacando entre ella las manifestaciones cutáneas pues aparecen entre el 75% y el 90% de los casos.

Para nuestro diagnóstico nos apoyamos en los “Criterios para diagnóstico de LES de la SLICC”

En los dos casos mostramos las manifestaciones clínicas más frecuentes en edad pediátrica, predominando en uno de los casos la afectación dermatológica y en el otro la afectación renal, así como la diferencia de pronóstico entre ambas.

## Enfermedad de kawasaki: ¿deberíamos plantear nuevas pautas terapéuticas?

**Autor(es):** M.M. Casero González, C.V. Zarallo Reales, C. Vicho González, R. Espejo Moreno, E. Gil Poch, M.D.C. Prieto Zazo, L. Galán Bueno, Y. García García, M. Delgado Cardoso.

**Centros:** Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

**Introducción:** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica, autolimitada, de origen desconocido, que afecta a menores de 5 años, cuyo diagnóstico se basa en criterios clínicos. Sin embargo, aproximadamente entre un 10-20% no responderán al tratamiento habitual, especialmente en la presentación “atípica” o “incompleta”.

**Caso clínico:** Varón de 7 años que ingresa por: fiebre

alta de 5 días, inyección conjuntival bilateral no exudativa, labios fisurados y eritematosos, edema y eritema palmo-plantar, exantema maculopapulosogeneralizado, adenopatía cervical menor de 1.5 cm, irritabilidad marcada, síntomas gastrointestinales y artralgias. En controles analíticos presenta hipertransaminasemia, aumento de reactantes de fase aguda (RFA), anemia, leucocitosis, hipoalbuminemia e hiponatremia progresiva. En radiografía de tórax se observa condensación paracardiaca izquierda. En ecocardiografía se aprecia insuficiencia mitral leve y derrame pericárdico leve, sin aneurismas.

Con la sospecha de EK, se inicia tratamiento al 5º día fiebre con Gammaglobulina intravenosa (IGIV) a 2g/kg dosis única y AAS a dosis antiinflamatorias. A las 48 horas se repite 2ª dosis de IGIV por persistencia de RFA y empeoramiento clínico con poliserositis, ascitis y pleuritis leve.

Ante la sospecha de EK refractario (EK-R), tras descartar etiología infecciosa u otras causas autoinmunes, a las 48 horas se administra metilprednisolona IV (25 mg/kg) dosis única durante 3 días, con excelente respuesta inicial. A las 72 horas, tras paso a prednisona oral, reaparece fiebre, artralgias y exantema con persistencia de RFA. Se inicia tratamiento con infliximab a 6mg/kg IV dosis única con respuesta favorable.

A las 2 semanas presenta la típica descamación de manos y pies.

Al alta, se mantiene tratamiento con corticoides orales (60 mg/24 horas) y AAS (5 mg/kg/día). Controles cardiológicos normales. Mejoría clínica progresiva consiguiendo normalización analítica y suspensión de corticoides orales y AAS a las 6 semanas.

## Discusión:

- En nuestro caso, un alto índice de sospecha clínica de EK ha sido fundamental para un tratamiento precoz.

- En las formas atípicas, existe mayor riesgo de refractariedad al tratamiento con IGIV y corticoides, así como de secuelas cardiológicas.

- Se debería tener en cuenta desde el inicio los factores de riesgo asociados a EK-R (PCR elevada persistente, hipoalbuminemia, hiperbilirrubinemia, hipertransaminasemia, edad) y valorar iniciar tratamiento más precoz con Infliximab.

## Derrotación manual: tratamiento precoz de la torsión testicular

**Autor(es):** C. Gonzalez Barreda <sup>(1)</sup>, A. Oviedo Parrondo <sup>(2)</sup>, M. González Mariscal <sup>(1)</sup>, M.J. Rodríguez Revuelta <sup>(1)</sup>, M. Navarro Merino <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Universitario Virgen Macarena; <sup>(2)</sup> Hospital Universitario Virgen Macarena.

La torsión testicular (TT) es una urgencia pediátrica que necesita rápida resolución, de esto dependerá el pronóstico.

Presentamos tres casos de TT resueltos con éxito mediante derrotación manual precoz.

**Caso 1:** varón de 12 años, con dolor súbito en teste derecho irradiado a ingle y hemiabdomen ipsilateral, de 7 horas de evolución. Se acompaña de náuseas y vómitos. Exploración: postura antiálgica y el testículo derecho se encuentra elevado, aumentado de volumen y horizontal-

zado, no translumina, el reflejo cremastérico está abolido y la maniobra de Prehn es negativa.

**Caso2:** varón de 12 años que consulta por dolor testicular derecho intermitente de 48 horas de evolución, intensificado bruscamente en las últimas 3 horas, acompañándose de sudoración y náuseas. Exploración: teste derecho ascendido, doloroso a la palpación y de mayor consistencia con respecto al contralateral, presentando menor transluminación, reflejo cremastérico abolido en lado afecto y signo de Prehn negativo.

**Caso3:** varón de 11 años que acude por dolor en testículo derecho de 3 horas de evolución, que comienza de forma rápida estando previamente bien, y que se acompaña de sudoración y palidez facial. Exploración el teste se encuentra visiblemente aumentado de tamaño, endurecido y doloroso a la palpación, con eritema escrotal.

En los tres casos la sospecha clínica fue de TT, que se confirmó mediante ecografía doppler testicular, demostrando ausencia de flujo sanguíneo en el teste afecto. (Imagen 1)

Tras la detorsión manual, se observó el cese del dolor y la mejoría clínica. La ecografía posterior demostró el restablecimiento del flujo sanguíneo intratesticular. (Imagen 2)

**Conclusiones / comentarios:** La detorsión manual es un método eficaz de primera línea, que nos permite la resolución precoz de la TT. Nuestra experiencia, junto con la calidad de los equipos ecográficos actuales que identifican sin lugar a dudas el flujo intratesticular, nos permite llevar a cabo la orquidopexia electiva de forma diferida, favoreciendo unas mejores condiciones clínicas para el paciente así como para el testículo (disminución del edema funicular y restablecimiento definitivo del flujo normal), como comprobamos en el acto quirúrgico, donde evidenciamos que ambos testículos son macroscópicamente normales. (Imagen 3)

### Malrotación intestinal

**Autor(es):** N. Rivera Sánchez <sup>(1)</sup>, I. Morera Sanz <sup>(2)</sup>, P. Díaz-Villalón <sup>(1)</sup>, N. Guerrero <sup>(1)</sup>, J.L. Moreno Salgado <sup>(1)</sup>, C. Feliu <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Centro de Salud Adoratrices Huelva.

**Objetivo:** Presentación de un caso de malrotación intestinal en una neonata de 15 días de vida que presentó sintomatología típica y precisó la realización de diversas pruebas de imagen para su diagnóstico, con buena evolución postquirúrgica.

**Métodos:** Presentación del caso clínico, su evolución y procesos terapéuticos requeridos; con revisión de la literatura más reciente, especialmente a cerca de las opciones en cuanto a tratamiento quirúrgico.

**Conclusiones:** Malrotación es el término general para cualquier variación anormal de la rotación intestinal. Esta patología está presente en uno de cada 6000 recién nacidos y, aunque la sintomatología puede aflorar a cualquier edad, es más frecuente que suceda en el primer año de vida y el mayor porcentaje aparece en la edad neonatal. La mala rotación no causa problemas por sí sola, pero normalmente se acompaña de malfijación, que puede tener graves consecuencias. Habremos de descartar esta patología siempre que nos encontremos ante un neonato con

vómitos biliosos. En la actualidad, la prueba inicial ante la sospecha de esta malformación será la radiografía simple de abdomen, pero será imprescindible para su diagnóstico un tránsito digestivo superior. Una vez diagnosticada, esta patología ha de ser tratada de forma quirúrgica, existiendo hoy día controversia a cerca de la vía de acceso más idónea y debiendo siempre individualizarse según los casos. El pronóstico dependerá fundamentalmente de la forma de presentación, complicaciones asociadas y de la evolución posterior.

### La importancia del diagnóstico precoz en la urolitiasis por estruvita

**Autor(es):** R. Plácido Paías <sup>(1)</sup>, M.C. Carrasco Hidalgo-Barquero <sup>(2)</sup>, E. Hidalgo-Barquero Del Rosal <sup>(2)</sup>, J.M. García Blanco <sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital de Mérida; <sup>(2)</sup> Hospital Materno Infantil. Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina.

**Introducción:** La urolitiasis en la infancia es una entidad infrecuente, en comparación con su incidencia en adultos, cuyo diagnóstico es complejo por su presentación atípica. Lo más frecuentes es que los cálculos sean de sales cálcicas (oxalatos y fosfatos) y de localización renal, siendo muy infrecuente la urolitiasis infecciosa (12-15% de los cálculos en niños). Suele deberse a gérmenes productores de ureasa (*Proteus mirabilis*, *Klebsiella*, *Pseudomonas* y *ureoplasma*).

Afectan principalmente a niños pequeños y están compuestos de estruvita (fosfato-amónico-magnésico) y carbonato apatita.

Los cálculos de estruvita suelen crecer rápidamente y, si no se diagnostica precozmente, pueden convertirse en un cálculo coraliforme, progresando a una variante inusual de pielonefritis crónica con destrucción masiva renal por el tejido granulomatoso (pielonefritis xantogranulomatosa).

**Descripción del caso:** Niño de 10 meses que consulta por "moco amarillento" en la orina detectado en el pañal, sin otra sintomatología. Embarazo, parto y período perinatal sin incidencias. Ecografías prenatales normales. Padres sanos, no consanguíneos. Familiares paternos con urolitiasis. Exploración física anodina. En la orina aislada se detecta pH 7 con piuria y cristales de fosfato-amonio-magnesio, aislándose en urocultivo *Enterobacter* y *Pseudomonas*; en ecografía abdominal se visualiza riñón izquierdo globuloso, con parénquima edematoso, aumentado de tamaño y con varios cálculos dispersos por los tres grupos calicales (figura 1). Analíticamente destaca: leve déficit de vitamina D, con uricosuria en el límite alto y leve hipocitraturia sin hipercalciuria ni hipercistinuria; gasometrías normales y pH urinario ocasionalmente ácido, que descarta ATR distal. En la urografía i.v. se constata cálculo coraliforme en sistema pielocalicial izquierdo, con escasa dilatación. Tras antibioterapia intravenosa, se practica pielolitotomía izquierda, extrayéndose 9 cálculos, siendo la litoquímica de fosfato cálcico apatítico (60-90%) y de estruvita (40-10%). Se pautó profilaxis con tediprima y citrato potásico. En control ecográfico persisten dos formaciones litiásicas en pelvis renal izquierda y en el cáliz inferior izquierdo con dilatación pielocalicial izquierda moderada. Recibe litotricia (2 sesiones) con signos precoces de fragmentación.

**Discusión:** Presentamos este paciente para resaltar la importancia del diagnóstico precoz, a pesar de la clínica anodina, que permitió frenar el desenlace natural de esta patología.

### **Tuberculosis y enfermedad renal crónica (erc) en pediatría**

**Autor(es):** M. Benavides Nieto, C. Sánchez González, A.V. Ardanuy Pizarro, M.D. Falcón Neyra, J. Fijo López-Viota, I. Obando Santaella, A. Sánchez Moreno.

**Centros:** Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** La tuberculosis en los pacientes pediátricos con ERC, tanto en los estadios finales de la enfermedad como tras la realización del trasplante, es causa de morbimortalidad significativa. El diagnóstico constituye un reto debido a la clínica inespecífica, localización atípica y limitada sensibilidad de los métodos diagnósticos.

**Resultados:** Presentamos un caso confirmado y 2 probables de infección y enfermedad tuberculosas en niños de origen marroquí con ERC que fueron tratados de forma exitosa sin deterioro de su función renal ni efectos secundarios.

Una de niña de 14 años fue diagnosticada de infección tuberculosa durante un estudio rutinario previo al trasplante renal. Se encontraba asintomática, la radiografía de tórax resultó normal y presentó un Mantoux positivo. Recibió Isoniazida y Rifampicina durante 3 meses.

Los otros dos pacientes son niños de 7 y 13 años que recibieron un trasplante renal en los 41 y 24 meses previos, respectivamente. El primer paciente presentó un síndrome febril sin foco prolongado con afectación del estado general, dolor abdominal, anorexia y pérdida de peso, así como elevación de los reactantes de fase aguda; tras la realización de un estudio extenso, no se identificó el origen del mismo. Se inició tratamiento antituberculoso sin Rifampicina tras el diagnóstico de enfermedad tuberculosa probable, basado en el contexto epidemiológico y en la PCR para M.complex positiva en orina. El Mantoux, IGRA y cultivos de micobacterias resultaron negativos.

Tras el inicio del tratamiento antituberculoso la fiebre cedió rápidamente y presentó una mejoría clínica significativa. El segundo paciente presentó una neumonía con derrame pleural en cuyo estudio citológico destacaban un predominio linfocitario y ADA elevada. El Mantoux, la PCR y los cultivos para M.tuberculosis resultaron negativos. Fue tratado de forma exitosa con 3 fármacos antituberculosos; con un régimen que contenía Rifampicina durante 1 mes seguido de un régimen sin Rifampicina hasta completar 12 meses.

**Conclusiones:** Un alto nivel de sospecha es necesario para el diagnóstico de tuberculosis en los pacientes pediátricos con ERC, aún mayor si son de origen marroquí. El tratamiento antituberculoso debe iniciarse ante los casos probables o confirmados, monitorizando la toxicidad farmacológica e interacciones del tratamiento.

### **Litiasis en pediatría**

**Autor(es):** M.D. González Soria <sup>(1)</sup>, M. Begara De La Fuente <sup>(1)</sup>, C. Coronel Rodríguez <sup>(1)</sup>, R. De Rojas Sarabia <sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Amante Laffón; <sup>(2)</sup> Amante Laffón.

**Caso clínico:** Niño 7 años con dolor abdominal recurrente (10 meses), que dura horas, en ocasiones cede tras deposición, a veces vómitos. No estreñido, no relación con ingesta. Exploración normal.

Análítica de sangre, celiacía, alergias, parásitos y test de hidrógeno espirado: normales.

Se pensó la posibilidad funcionalidad por recurrencia, características difusas y exploración anodina, por vivencia patológica de pérdida de trabajo de padres.

Derivación a digestivo pide calpotrectina y ecografía: nefrolitiasis con dilatación. Orina: calcio creatinina 0,078. Derivación a nefrología. Ecografía: imágenes litíasicas con dilatación.

Recomendaciones: ingesta abundante de agua, aumentar ingesta de fibras dieta baja en sal y restricción de lácteos a dos al día.

Durante ese tiempo por dolor en la espalda traumatología realiza radiografía de columna valorándola posteriormente se veían lesiones radiopacas a nivel lumbar pero que en ese momento no fueron apreciadas por traumatólogo.

La litiasis renal es infrecuente en niños.

Se desconoce incidencia real, aunque se ha estimado en 2:millón Habitantes. Importante por implicaciones en adultos, por secuelas en el tracto urinario.

Etiología multifactorial: Reflujo vésico ureteral, síndrome de la unión piel ureteral. Hiperoxaluria primaria cistinuria, hipercalcemia. Escasa ingesta de líquidos, obesidad, transgresiones dietéticas, malnutrición, medicamentos. Historia familiar

**Diagnóstico:** sospecha clínica, pruebas de imagen. Forma de presentación variada e inespecífica, distinta que en adultos.

En niño mayor el dolor es el síntoma más importante. Abdominal, difuso o en fosa lumbar o periné. La hematuria es el síntoma asociado al dolor más común, aunque en un 10 a 30% no aparece. En las primeras 24 horas está presente hasta en un 95%.

Otros síntomas: vómitos, náuseas, disuria y urgencia miccional, cuando el cálculo está en vejiga o uretra.

En el lactante y niño pequeño: irritabilidad, llanto, orina oscura, trastorno gastro intestinal o fiebre por infección del tracto urinario.

**Conclusiones:** La litiasis renal es una patología infrecuente pero en la que debemos pensar ante la persistencia dolor abdominal con síntomas difusos y recurrentes.

Consideramos importante la realización de pruebas complementarias para descartar el posible origen orgánico incluyendo analítica de orina y la valoración global de todas las pruebas diagnósticas realizadas por este u otro motivo.

### **Ictericia colestásica como debut de enfermedad de kawasaki**

**Autor(es):** I. Geniz Díaz <sup>(1)</sup>, M. Oliva Gragera <sup>(1)</sup>, M. Navarro Villen <sup>(1)</sup>, B. Burgueño Jiménez <sup>(2)</sup>, M.D. Ariza Mateos <sup>(2)</sup>, J. Prados Mezcua <sup>(1)</sup>, P. De Vera Mc Mullan <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Valme; <sup>(2)</sup> Hospital Valme.

Niño de 13 años consulta a urgencias por dolor abdominal e ictericia. Tres días previos a su consulta comienza con odinofagia, anorexia, astenia, dolor abdominal focalizado en flanco derecho y fiebre moderada junto con exantema generalizado no pruriginoso.

En la exploración física destacar ictericia conjuntival franca, piel tinte icterico, no exantema y minimas adenopatías submandibulares. Labios resecos con rágades. Resto exploración normal por aparatos y sistemas.

Pruebas complementarias al ingreso: hemograma leucocitosis de 12.600 fórmula, serie roja y plaquetaria normal. Bioquímica: normal. Perfil hepático: BT 5.1, LDH 230. AST 51 ALT 125 GGT 185. PCR 35.1 mg/L (control 40). PCT 0.459. ASLO 104 (control 332). Coagulación normal. EAB normal. Orina normal. serología virus hepatotropos negativa. Haptoglobina, inmunoglobulinas, proteinograma, ferritina, inmunología y Vit B12 normales. Eco de abdomen normal.

Durante su estancia mejora la ictericia, apareciendo enrojecimiento ocular bilateral sin secreciones, lengua aframbuesada, exantema maculoso evanescente y descamación en dedo de guante de una mano y de ambos pies.

Eco cardíaca normal. ECG normal. Se inicia tratamiento con Gammaglobulina ante la sospecha de Enfermedad de Kawasaki con evolución favorable.

Previo al alta se queja de problemas de audición desarrollando hipoacusia neurosensorial transitoria secundaria a Enfermedad de Kawasaki.

En la enfermedad de Kawasaki se pueden observar otras manifestaciones no tan frecuentes. Es el caso de este paciente que presentó como debut aumento de transaminasas e ictericia colestásica junto con dolor abdominal.

Como criterios diagnósticos cumplió cuatro de los cinco referidos a las manifestaciones clínicas: inyección conjuntival, exantema, alteración de la mucosa oral y alteración en las extremidades.

Su diagnóstico precoz y tratamiento correcto impidió la aparición de lesiones ecocardiográficas.

### **Escroto agudo en púrpura de schönlein-henoch**

**Autor(es):** N. Rivera Sánchez <sup>(1)</sup>, M.J. Pelaez Cabrera <sup>(1)</sup>, J.L. Moreno Salgado <sup>(1)</sup>, V. Cantos Pastor <sup>(2)</sup>, I. Morera Sanz <sup>(3)</sup>, N. Garcia Portero <sup>(1)</sup>, M.J. Gallego <sup>(1)</sup>, B. Garcia-Rowe <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Hospital Infanta Elena, Huelva; <sup>(3)</sup> Centro de Salud Adoratrices, Huelva.

**Objetivo:** Aportar un nuevo caso de Púrpura de Schönlein-Henoch que en su curso evolutivo presentó afectación escrotal aguda.

**Métodos:** Presentación del caso clínico y su evolución. Revisión de literatura al respecto y actualizaciones.

**Resultado/conclusiones:** La PSH es la vasculitis sis-

témica más frecuente en la infancia; y aunque el exantema purpúrico es fundamental para su diagnóstico, no es siempre la manifestación inicial, pudiendo aparecer previamente dolor abdominal y artritis. La afectación gonadal se produce en un 5-20% de los casos, pudiendo aparecer también previo a la aparición de las manifestaciones cutáneas. Es preciso realizar siempre un diagnóstico diferencial adecuado con la torsión testicular. En la actualidad, la clínica, asociada a la exploración física y la ecografía doppler han de ser suficientes para un diagnóstico correcto, quedando la exploración quirúrgica relegada a casos excepcionales de duda diagnóstica o ecografía doppler patológica. La literatura concluye la excelente respuesta en todos los casos al tratamiento esteroideo siendo de primera elección.

### **A propósito de un caso de eritema nodoso**

**Autor(es):** M.D. González Soria, C. Coronel Rodríguez, M. Begara De La Fuente, R. De Rojas Sarabia.

**Centros:** Amante Laffón.

Niña 13 años que acude por dolor y hematoma a nivel del 4º metatarsiano hace 4-5 días. No traumatismos. Radiografía: normal. Al reexplorar lesión similar en dorso del pie de coloración más clara se sospecha eritema nodoso (EN). Se solicita mantoux 10-12 mm indurado, radiografía tórax normal y frotis faríngeo normal. Vacunación bcg desconocida. Origen Paraguay. Lleva aquí 4 años. Posteriormente lesiones pretibiales. Buena evolución.

Derivación a consultas de pediatría del hospital. Analítica eosinofilia. Baciloscopias negativas. Ante la posibilidad falso positivo del mantoux, determinación de gamma-interferon (IGRA): positivo. Diagnóstico Tuberculosis latente. Tratamiento: triple terapia. Contactos negativos.

IGRA mejora el resultado de la tuberculosis latente tiene mayor especificidad que mantoux y menos reacciones cruzadas con BCG. Detecta el ganma interferón producido por las células T previamente sensibilizadas por antígenos de M tuberculosis.

El eritema nodoso es una paniculitis septal caracterizada por nódulos cutáneos inflamatorio, dolorosos predominantemente en superficie pretibial aunque pueden aparecer en otras localizaciones tronco, región cervical y cara.

Nódulos de aparición aguda, eritematosos que evolucionan de forma similar a un hematoma evolución 1-6 semanas. Irregulares y número variable.

Es plurifactorial, alto porcentaje de casos (35-50%) es idiopático.

- Eritema nodoso primario o idiopático: no relación con enfermedad determinada.

- Eritema nodoso secundario: relación con enfermedad subyacente.

Las causas más frecuente de EN en niños son las infecciones respiratorias de vías altas por estreptococo β-hemolítico A, tuberculosis, gastroenteritis por Yersinia y Salmonella enteritidis. Sarcoidosis

Diagnóstico diferencial

Contusiones, picaduras de insectos, flebitis. Vasculitis nodular, eritema indurado de Bazin, panarteritis nodosa cutánea, síndrome de Sweet, y otras patologías precisaran biopsia.

Nuestro caso EN secundario a Tuberculosis confirmada por IGRA.

**Conclusiones:** Es importante realizar el diagnóstico precoz porque evoluciona hacia la curación sin secuelas.

Es importante buscar etiología considerando el alto porcentaje de casos idiopáticos y realizar diagnóstico diferencial con otras patologías.

En nuestro caso observamos localización atípica del eritema nodoso con una primera lesión única que ocasionó confusión.

Consideramos esencial la exploración completa de los pacientes para descartar otras lesiones.

Destacamos también la consideración de posible falso positivo del mantoux ante la posibilidad de una vacunación BCG en país de la niña.

### **Erupción polimorfa lumínica. La importancia del diagnóstico a través de la historia clínica**

**Autor(es):** M.D.C. Prieto Zazo <sup>(1)</sup>, L. Santiago Arribas <sup>(2)</sup>, I. Ordóñez Medina <sup>(3)</sup>, L. Galán Bueno <sup>(2)</sup>, B. Palomino Vasco <sup>(2)</sup>, E. Gil Poch <sup>(2)</sup>, Y. García García <sup>(4)</sup>, M.M. Casero González <sup>(5)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Materno Infantil; <sup>(2)</sup> Materno Infantil; <sup>(3)</sup> Ciudad Jardín; <sup>(4)</sup> Materno Infantil; <sup>(5)</sup> Materno Infantil.

**Introducción:** La erupción polimorfa lumínica constituye la fotodermatosis idiopática más frecuente, afectando al 5-21% de la población. Se produce principalmente en primavera e inicio del verano, con predominio en las primeras tres décadas de la vida, y afectándose en mayor medida el sexo femenino.

Se trata de una erupción cutánea pruriginosa polimorfa que aparece en las primeras horas tras la exposición solar, con resolución a los pocos días sin dejar cicatriz. Afecta principalmente a zonas expuestas, con menor frecuencia la cara. En muchos pacientes la exposición solar continua produce un fenómeno de tolerancia, por lo que al final de verano y con los años, es menos probable que presenten lesiones o éstas son menos intensas.

El pilar del tratamiento es evitar la exposición solar y el uso de fotoprotectores. Otros tratamientos incluyen corticoides tópicos y antihistamínicos orales y en casos graves puede plantearse fototerapia.

**Caso clínico:** Mujer de 7 años, sin antecedentes de interés, que a principios de verano tras volver de la piscina presenta erupción cutánea pruriginosa de pocas horas, era el primer día que acudía. A la exploración se observan papulo-vesículas que afectan a cara, brazos, espalda y escote, con escasa afectación de miembros inferiores. Las lesiones aparecen delimitadas en aquellas zonas que no estaban cubiertas por el bañador. Se inicia tratamiento con antihistamínicos orales y corticoides tópicos y se recomienda evitar exposición solar así como uso de fotoprotector, desapareciendo las lesiones a los pocos días sin dejar cicatriz.

**Discusión:** Incluimos dentro del diagnóstico diferencial otros tipos de fotodermatosis como el prurigo actínico, dermatitis actínica crónica, urticaria solar y el hidroa vaciniforme de Bazin; aunque el diagnóstico diferencial más importante se plantea con el lupus eritematoso.

Recalamos la importancia de la historia clínica, aún más en este tipo de enfermedades, en la que el diagnós-

tico lo va a dar la clínica y evolución temporal de las lesiones. La realización de una historia clínica que determine el inicio de los síntomas, su relación estacional, la duración y evolución, el tiempo de inicio tras exposición al sol y el tiempo de resolución, son la clave para diferenciarlo de otras entidades.

### **Síndrome hemolítico-urémico: a propósito de dos casos**

**Autor(es):** R. Martín Fernández, M. Vera Torres, J. Gonzalez De Buitrago, P. Barros García, F.J. Romero Sala, V.D. García Navas, A. Izquierdo Martín.

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

**Introducción:** El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) constituye la primera causa de insuficiencia renal aguda en la infancia. Su principal etiología es la infección gastrointestinal por cepas de Escherichia coli productoras de toxinas tipo Shiga, causante de microangiopatía responsable de la clínica: anemia hemolítica, trombopenia e insuficiencia renal. Posee predilección por el parénquima renal, pudiendo afectar a otros órganos como el SNC o tracto gastrointestinal. Caso 1: Lactante varón, 14 meses, sano, bien vacunado. Presenta diarrea de 4 días de evolución (10-12 deposiciones/día, con hilos de sangre), hiporexia y vómitos. Afebril. No ambiente infeccioso familiar. Exploración física: Regular estado general, decaído, pálido, leve deshidratación. Resto normal. Hemograma: leucocitos 15500/mm<sup>3</sup>, Hb 13.4 g/dl, plaquetas 74.000. Bioquímica: urea 59 mg/dl, creatinina 0,91 mg/dl, resto normal. A las pocas horas, empeoramiento clínico (aumentan las deposiciones con moco y sangre, fiebre, mal estado general, letargia) y analítico: plaquetas 18.000, Hb 9,8g/dl, GOT 81 UI/L, LDH 2218 UI/L, Na 125mmol/l, urea 73mg/dl, creatinina 0,8mg/dl. PCR 11mg/l. Frotis sangre periférica (sp): 5-7% esquistocitos y frecuentes acantocitos. Hemocultivo, urocultivo y coprocultivo negativos. Ingresa en UCIP requiriendo diálisis peritoneal, hemodiálisis (urea 150 mg/dl, creatinina 2,69 mg/dl, oligoanuria) y tratamiento por HTA progresiva con Amlodipino, Atenolol e Hidralazina. Evolución: actualmente, 3 años, con función renal normal, en tratamiento por HTA. Caso 2: Lactante de 11 meses, sano, con deposiciones diarreicas con restos hemáticos y vómitos desde hace 6 días. Afebril. Exploración: Aceptable estado general. Coloración pálida de piel y mucosas. Signos de deshidratación. Resto normal. Hemograma: Leucocitos 15.000/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 4800/mm<sup>3</sup>), Hb 6,6 mg/dl, plaquetas 61000. PCR 0. Bioquímica: Urea 173 mg/dl, creatinina 1,41 mg/dl, LDH 4373 UI/L; iones, gasometría y coagulación normales. Hemocultivo y coprocultivo negativos. Frotis sp: esquistocitos, policromatofilia, trombopenia. Se traslada a UCIP, donde evoluciona favorablemente, sin medidas de depuración extrarrenal. Actualmente, 27 meses, función renal normal.

**Comentarios:** El abordaje precoz e intensivo ante su sospecha clínica es de vital importancia en la evolución, siendo el manejo correcto de líquidos un punto clave. El tratamiento agresivo de la insuficiencia renal permite sobrevivir a la fase aguda a la mayoría de los pacientes, recuperando la mayoría una función renal normal.

### ***Sling de la arteria pulmonar. Forma de presentación excepcional de insuficiencia respiratoria grave en el lactante***

**Autor(es):** M. Cano Cabrera <sup>(1)</sup>, M. Haro Gomez <sup>(1)</sup>, F.J. Moya-Angeler <sup>(1)</sup>, G. Perez Perez <sup>(1)</sup>, A. Andres Martin <sup>(2)</sup>, M. Navarro Merino <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Macarena; <sup>(2)</sup> Hospital Macarena.

**Introducción:** Presentamos el caso clínico de una causa infrecuente de insuficiencia respiratoria aguda en los primeros meses de vida.

**Caso clínico:** Lactante de 4 meses previamente asintomático que consulta con estridor y dificultad respiratoria de 48 horas de evolución. Ingresa en UCIP por accesos de tos paroxística con desaturación sistémica grave. Exploración: Facies dismórfica. Saturación O<sub>2</sub> 92-95%. Tiraje. ACR: Hipoventilación generalizada. Wood-Downes 4 puntos. Soplo sistólico de características funcionales. Exámenes complementarios. Rx Tórax: opacidad generalizada de pulmón derecho con desviación mediastínica y dextroposición cardiaca sin cardiomegalia y con vascularización normal sin infiltrados ni atelectasia de pulmón izdo. Diagnóstico: sospecha de Bronquiolitis versus tos ferina. IFD VRS negativo. PCR B. Pertussis positivo. Ecocardiografía: CIA. Drenaje venoso sistémico anómalo por hemiacigos a vena innominada con porción suprahepática de la cava inferior conservada.

**Evolución:** Se diagnostica de tos ferina con mejoría clínica significativa tras tratamiento con azitromicina y broncodilatadores. Debido a la persistencia de las imágenes radiológicas se realiza fibrobroncoscopia, sospechando atelectasia obstructiva de pulmón derecho. Se objetiva hipoplasia de bronquio derecho con bronquio izdo de calibre normal e impronta de su mucosa por presumible compresión extrínseca. Es dada de alta pendiente de completar estudio con TAC/contraste y angio-RMN para despistaje de anillo vascular con anomalías traqueobronquiales asociadas. El dichos exámenes se objetiva hipoplasia/agenesia de pulmón derecho y sling de la arteria pulmonar (origen aberrante de la rama pulmonar izda en la propia rama derecha, creando un anillo vascular en su trayecto dorsal a la tráquea hacia el hilio pulmonar izdo). Se deriva para corrección combinada del defecto extracardiaco y la reconstrucción de las anomalías traqueobronquiales asociadas, de forma electiva.

#### **Comentarios:**

1. Los anillos vasculares son causa infrecuente de insuficiencia respiratoria en el lactante.
2. La fibrobroncoscopia puede aportar datos sobre anomalías endo o extrabronquiales que orienta la sospecha de compresiones vasculares.
3. La ecocardiografía tiene una baja sensibilidad para el estudio de los troncos supra-aórticos y las ramas pulmonares. La angio-RMN es el examen de elección.
4. La corrección de los defectos asociados es multidisciplinar, en el mismo acto quirúrgico, de elección en el primer año de vida en ausencia de complicaciones que contraindiquen la cirugía.

### ***Pautas de inicio rápido de la inmunoterapia infantil. ¿Son seguras? Nuestra experiencia en 38 casos***

**Autor(es):** A. García Carrasco <sup>(1)</sup>, T. Roda Canosa <sup>(2)</sup>, G. Pérez Pérez <sup>(3)</sup>, A. Andrés Martín <sup>(4)</sup>, M. Navarro Merino <sup>(3)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla; <sup>(2)</sup> Hospital Universitario Virgen macarena; <sup>(3)</sup> Hospital Universitario Virgen Macarena; <sup>(4)</sup> Hospital Universitario Virgen Macarena.

**Introducción y objetivos:** La inmunoterapia (it) es un tratamiento seguro y eficaz en el tratamiento de la alergia respiratoria. Su administración con pautas cluster permite llegar a la dosis de mantenimiento de forma más rápida en relación a las pautas convencionales. Nuestro objetivo es determinar la seguridad de la pauta rápida de inicio de la IT en niños.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo prospectivo de 38 pacientes tratados en nuestra unidad durante el año 2014, con diferentes neuroalérgenos: 9 con D.pteryonyssinus, 27 con pólenes (13 gramíneas+Olea y 14 Olea100%) y 5 con Alternaria con un extracto depot y usando diferentes pautas según el alérgeno.

Pólenes: 0.1mL+0.1 mL el primer día, 0.2+0.3 a la semana y 0,5 mL al mes

Ácaros y Alternaria: 0.2mL+0.3mL y 0,5 mL al mes (con esta pauta se vacunaron también 2 pacientes Olea 100%) Se estudió la aparición de reacciones adversas.

**Resultados:** Fueron tratados 38 niños, con edades entre 5 y 15 años (mediana 8,6 años).

60.5% niños y 39.5 % niñas. La clínica más frecuente que indicó la IT fue: asma y rinoconjuntivitis (65.8%), asma (21%) y rinoconjuntivitis (13.2%). El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el inicio de IT fue menos de 2 años (36.8%), de 3 a 5 años (42.1%), de 6 a 10 (18.4%) y más de 10 años (2.6%).

Se usó pauta inicial (ácaros y alternaria) en el 36.8% de casos y la tipo pólenes en 63.2%. No hubo reacción local o generalizada con IT a ácaros y alternaria. Tras la dosis de los 7 días en la IT a pólenes se produjo reacción local en 3 pacientes; en 2 eritema local leve y en uno reacción local intensa que precisó metilprednisolona y antihistámicos. En este caso se recomenzó pauta de inicio a las 2 semanas sin reacción local.

**Conclusiones:** En nuestra experiencia la pauta rápida de IT presenta buena seguridad. En ningún caso se produjo reacción sistémica. Se ha producido reacción local en 3 casos (7.8 %) en el grupo que recibió vacuna a pólenes. En un caso se produjo reacción local intensa que cedió con medicación, reiniciándose nuevamente sin incidencias.

### ***Necrosis grasa subcutánea, a propósito de un caso clínico***

**Autor(es):** V.E. Reinaldo Royo, A.B. López Mármol, J.J. Castro, C. De La Cámara Moraño, L. Camacho Lozano, R. Castañeda Mendieta, M.J. Lorenzo Montero, M.L. Vargas López.

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** La necrosis grasa subcutánea (NGS) consiste en una paniculitis no infecciosa del tejido celular subcutáneo que aparece en las primeras semanas de vida en recién nacidos a término y post-término. Se manifiesta

como placas induradas y nódulos subcutáneos localizados en espalda, glúteos, hombros y mejillas. Su etiopatogenia es aún desconocida aunque se relaciona con hipoxia neonatal, hipotermia y trauma local entre otros. De curso benigno generalmente pero con importantes complicaciones clínicas como la hipercalcemia.

**Caso clínico:** Lactante de 29 días que ingresa procedente de consultas externas de Neonatología por placa eritematosa indurada en omóplato izquierdo acompañada de varias lesiones nodulares fusiformes en línea media del cuello, zona preclavicular derecha y occipital derecha. Irritable a la exploración, con hiperreflexia osteotendinosa, hipertonia de MMII y leve hipotonía de cuello, además de postura asimétrica de miembro superior derecho, siendo el resto de la exploración normal.

Como antecedentes personales: Recién nacido término con encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) de peso elevado para la edad gestacional, hijo de madre diabética con trauma obstétrico (parálisis braquial derecha tipo Erb-Duchenne) que recibió tratamiento con hipotermia terapéutica por la EHI.

Ante los antecedentes personales y la clínica que presenta se diagnostica de necrosis grasa subcutánea. Entre las pruebas complementarias destaca un calcio corregido de 11.6 mg/dl y calcitriol de 106.08 pg/ml, siendo la función renal normal. Ecografía abdominal y de partes blandas sin hallazgos patológicos.

A su ingreso se procede a rehidratación 1.5 x necesidades basales con favorable evolución clínica, sin necesidad de tratamiento específico de hipercalcemia ya que se mantuvieron estables sus niveles.

**Conclusiones:** Aunque en la mayoría de los casos se resuelve espontáneamente pueden existir complicaciones importantes como la hipercalcemia.

Se considera importante conocer factores de riesgo y complicaciones asociadas para su correcto diagnóstico, tratamiento y monitorización posterior.

Se piensa que con el aumento de la hipotermia terapéutica en la encefalopatía hipóxico-isquémica la NGS será cada vez más frecuente.

### **Causa infrecuente de dolor abdominal**

**Autor(es):** H. Benítez Muñoz, I. Juguera Rodríguez, M. González Mariscal.

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

**Introducción:** El dolor abdominal es motivo de consulta frecuente en pediatría. En ocasiones es difícil discernir si estamos ante una causa orgánica o funcional, y si su origen es abdominal o extraabdominal, imprescindible para su manejo.

**Objetivo:** Con la descripción del siguiente caso pretendemos llamar la atención sobre causas menos frecuentes de dolor abdominal agudo persistente en pediatría.

**Caso:** Niña de 9 años, bien inmunizada, sin antecedentes de interés, que consulta en atención primaria por dolor abdominal en FID, sin fiebre, vómitos o diarrea. Tolerante dieta normal. Ante la sospecha de abdomen agudo se deriva al hospital de referencia, donde tras la exploración física y realización de tira de orina por micción espontánea

con resultado normal se deriva a domicilio con analgesia. A los cuatro días consulta de nuevo en urgencias por persistencia del dolor. A su llegada al hospital se encuentra afebril, no presenta vómitos, deposiciones patológicas, ni síntomas miccionales. A la exploración destaca dolor en flanco derecho, con cierta defensa voluntaria, sin signos claros de irritación peritoneal. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación sin alteraciones, PCR 26 mg/l. Ecografía abdominal: aumento de grosor y ecogenicidad, con infiltración líquida, posterior a la pared abdominal anterior derecha, donde la paciente refiere dolor. Juicio clínico: Infarto omentalsegmentario/ apendagitis epiploica. Se decide tratamiento conservador en domicilio con antiinflamatorios, antibioterapia y reposo relativo. Evolución: favorable.

**Comentarios:** Nos encontramos ante una paciente de sexo femenino en edad escolar que consulta por dolor abdominal agudo de instauración progresiva. Como factor de riesgo destacamos la obesidad, La anamnesis y la exploración física orientaban hacia un posible abdomen agudo, incongruente con las pruebas realizadas en un primer momento.

Tras la ecografía se consigue esclarecer la etiología, comprobando que no es esencial el manejo quirúrgico.

El infarto omental/apendagitis primaria es un proceso inflamatorio de origen vascular, secundario a torsión o a trombosis de la vena de drenaje. Se produce una necrosis aséptica que genera un proceso inflamatorio. La mayoría de las veces es idiopático.

El tratamiento conservador brinda una resolución satisfactoria y puede ser realizado y controlado de forma ambulatoria.

### **Gonalgia como factor confusor de epifisiolisis femoral proximal**

**Autor(es):** C. Sánchez González <sup>(1)</sup>, R. Plácido Paías <sup>(2)</sup>, J.F. Lirio Criado <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; <sup>(2)</sup> Hospital de Mérida, Mérida.

La epifisiolisis femoral proximal se caracteriza por el desplazamiento de la epífisis femoral superior respecto de la metafisis a través del cartílago de crecimiento. La combinación de factores como la obesidad, mayor retroversión femoral o mayor oblicuidad del cartílago de crecimiento y hormonales influyen en su desarrollo, aunque la mayoría de los casos se desconoce la etiología.

Incidencia de 2 a 10 casos por cada 100.000 pacientes. Más frecuente en niños, entre los 9-16 años. Se clasifica en agudo, crónico y agudo sobre crónico

**Resumen:** Caso 1: Niño 12 años. Sin antecedentes de interés. Refiere gonalgia derecha valorada por varios traumatólogos en seguro privado, pruebas de imágenes de rodilla normales de 2 meses de evolución. Posteriormente comienza con dolor inguinal de 1 mes de evolución recibiendo tratamiento rehabilitador sin mejoría. Se deriva a traumatología infantil, exploración caderas: rotación interna limitada. Radiografía: epifisiolisis femoral proximal (EFP) grado I/II.

**Caso 2:** Niña 13 años. Sin antecedentes de interés. Refiere dolor inguinal y gonalgia izquierda de 2 meses de

evolución. Diagnosticada de sinovitis de cadera, con radiografía caderas interpretada como normal. Dado su empeoramiento clínico es derivada al servicio traumatología infantil. Exploración: trendelemburg con bascula pélvica. Dismetría 1,5 cms miembros inferiores. Drehman +. Marcha rotación externa. Radiografías caderas: EPF grado III izquierdo (valorando de nuevo primera radiografía se observa EFP grado I). Tratamiento quirúrgico. Evolución tórica, persiste marcha trendelemburg.

**Caso 3:** Niño 13 años. Sobrepeso. Gonalgia izquierda valorada por diversos traumatólogos en seguro privado con radiografía y resonancia magnética de rodilla normal. Ante sospecha de tendinitis pato de ganso, recibe fisioterapia sin mejoría. Cuatro meses más tarde, es valorado por pediatra de atención primaria quien lo deriva a traumatología infantil. Exploración: marcha antiálgica. Posición abducción y rotación externa cadera izquierda. Dolor a la palpación en cara interna. Radiografía cadera: EFP izquierda grado I/II. Tratamiento quirúrgico. Evolución favorable

#### Conclusiones:

1. Es imprescindible la exploración exhaustiva de las caderas ante un paciente con clínica de gonalgia.
2. El diagnóstico precoz es fundamental para su evolución y pronóstico, siendo necesario ser valorado por pediatras o traumatólogos infantiles.

### **Disfuncion episódica de pupila como diagnóstico diferencial de anisocoria. Presentación de tres casos**

**Autor(es):** M.J. Gallego Alcaide, J. Sierra Rodríguez, C.F. Feliu Serrano, M.J. Peláez Cabrera, N.M. Portero García, N. Guerrero Moreno, N.R. Rivera Sánchez, P. Díaz-Villalón Moreno.

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

**Introducción:** La disfunción episódica de pupila, es una causa aislada de asimetría pupilar intermitente. Se puede acompañar de dolor ocular, visión borrosa, cefalea, etc. Siempre en ausencia de signos de disfunción palpebral, oculomotora o neurológica. Duración de minutos a días. Dos teorías fisiopatológicas: hipoactividad del sistema nervioso parasimpático o hiperactividad del simpático. La migraña suele estar presente como antecedente personal o familiar. Considerado como aura migrañosa, como un síntoma acompañante o como una migraña oftalmopléjica. Ante este cuadro pensamos en un signo de mal pronóstico (tumores, aneurismas del polígono de Willis) o en alteraciones oftalmológicas (glaucoma, traumatismo ocular).

**Caso 1:** Dos hermanos varones de 6 y 10 años de edad, con antecedentes familiares de midriasis. Presentan midriasis intermitente de 30 minutos, a veces acompañado de cefalea de baja intensidad, sin ritmo horario ni síntomas vegetativos acompañantes. Exploración neurológica y oftalmológica normal. Neuroimagen normal.

**Caso 2:** Lactante de 3 meses que consulta en urgencias por midriasis unilateral de 20-30 minutos de duración sin síntomas acompañantes. Madre con migraña. Exploración neurológica y oftalmológica normal, ecografía fontanelar normal.

En la evolución de los tres casos persiste la sintomatología sin otra repercusión.

**Conclusiones:** La anisocoria constituye siempre un motivo de alarma en la consulta de neurología, sobre todo si se asocia a cefalea, por la posibilidad de un mal pronóstico, como un aneurisma del polígono de Willis. Es un cuadro infrecuente, de buen pronóstico y precisa de conocerse para evitar excesivos exámenes complementarios. La etiología no está clara, algunos autores lo relacionan con la migraña. Debemos pensar en este cuadro en toda midriasis unilateral, con exploración neurológica y oftalmológica normal y antecedentes personales o familiares de migraña. En los dos hermanos, por los antecedentes familiares de migraña, una buena respuesta a la flunarizina, podría tratarse de un tipo de migraña que condicione un espasmo de la arteria del ganglio ciliar.

### **Esclerosis múltiple en la infancia: a propósito de dos casos**

**Autor(es):** J.L. Moreno Salgado <sup>(1)</sup>, M.J. Peláez Cabrera <sup>(1)</sup>, M.C. Bustamante Liñán <sup>(1)</sup>, N.M. Portero García <sup>(1)</sup>, M.J. Gallego Alcaide <sup>(1)</sup>, M. Correa Vela <sup>(2)</sup>, J. Sierra Rodríguez <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> HOSPITAL INFANTIL Sevilla.

**Introducción:** La Esclerosis Múltiple (EM) es una enfermedad crónica, inflamatoria y desmielinizante del SNC que cursa en brotes. Los signos y síntomas varían según la topografía de las lesiones en el SNC, siendo las más frecuentes: alteraciones sensitivas (parestesias), síntomas cerebelosos como la ataxia, y las alteraciones visuales (incluyendo la neuritis óptica). La afectación cerebral suele presentarse como diplopía o parálisis facial central.

**Material y métodos:** Presentamos dos casos clínicos, los cuales cumplen los criterios diagnósticos de EM (McDonald 2010): haber presentado dos o más brotes con evidencia clínica objetiva de 2 o más lesiones o evidencia clínica objetiva de una lesión con evidencia histórica razonable de un ataque anterior.

**1.** Paciente de 3 años con ataxia y pérdida de fuerza en MSD y bandas oligoclonales positivas en LCR con lesiones en RM, que a los 9 años presenta nuevo brote de pérdida de visión con PEV alterados.

**2.** Paciente de 5 años y 11 meses con ataxia, hemiparesia izquierda y parálisis facial del mismo lado que, dos meses después, presenta hemiparesia derecha, en las dos ocasiones con lesiones en sustancia blanca en RAM y bandas oligoclonales positivas en LCR.

#### Conclusiones:

**1.** La EM es una entidad infrecuente en niños, en la que hay que pensar ante cualquier déficit neurológico de instauración aguda.

**2.** Hacer diagnóstico diferencial con la Encefalitis Diseminada Aguda (EDA).

**3.** El tratamiento del brote agudo con corticoides i.v. disminuye la duración del brote.

**4.** En las intercrisis, actualmente se están comenzando a utilizar fármacos biológicos modificadores de la enfermedad (FAME's).

### **Displasias corticales y epilepsia focal refractaria de la infancia**

**Autor(es):** N.M. Portero García <sup>(1)</sup>, J. Sierra Vázquez <sup>(2)</sup>, P. Díaz Olmedo <sup>(2)</sup>, M.J. Peláez Cabrera <sup>(1)</sup>, S. Roldán Aparicio <sup>(3)</sup>, M.J. Gallego Alcaide <sup>(1)</sup>, N. Guerrero Moreno <sup>(1)</sup>, M.C. Bustamante Liñan <sup>(1)</sup>, C. Feliu Serrano <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Centro Seta; <sup>(3)</sup> Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

**Introducción:** Las displasias son organizaciones anormales de las células de un tejido (dishistogénesis); las displasias corticales son malformaciones del sistema nervioso central secundarias a un incremento de la proliferación o disminución de la apoptosis de la corteza. Pueden ser de dos tipos: 1. Displasias corticales focales con células en balón (tipo Taylor) generalmente extratemporales que cursan como epilepsia refractaria. 2. Displasia cortical focal temporal con baja frecuencia de crisis. Sintomatología clínica: Crisis epilépticas en la primera década, incluso en neonatos, estado de mal parcial, epilepsia parcial continua, síndrome de West; déficit neurológico focal sensitivo o motor y trastorno cognitivo. El diagnóstico se basa en la neuroimagen (RNM, RMN de 3T, tractografía, PET): Displasia cortical tipo Taylor: forma triangular con vértice hacia el ventrículo, engrosamiento cortical con pérdida de contraste cortico-subcortical, alteración de señal sobre todo en sustancia blanca en T2 y Flair en la displasia cortical temporal: disminución del tamaño, con hiperseñal muy discreta y mal definida. El tratamiento de elección en las refractarias es la cirugía.

#### **Paciente y métodos:**

- Niña de 2 años con crisis parciales con generalización secundaria (vigilia y sueño) pluricotidianas. Tratamiento: Ácido Valproico intravenoso, Difenhidantoina intravenosa, Midazolam intravenoso, Clobazam vía oral, Lacosamida vía oral, Trileptal vía oral. Exploración neurológica y psicológica normal. RNM: Displasia cortical frontal izquierda. (Pendiente de valoración por neurocirugía).

- Niña de 7 años con crisis parciales motoras, con automatismo y a veces generalización secundaria, que no responde a los fármacos antiepilépticos, pluricotidianas y electroencefalograma con anomalía persistente temporal derecha (epilepsia parcial continua), RMN de cráneo normal, RMN3T displasia cortical. Intervención quirúrgica. Trastorno cognitivo.

- Niño de 12 meses que comienza con colusiones febriles y posteriormente con crisis parciales motoras con buena respuesta al tratamiento, estudio psicológico agnosia verbal y trastorno de la conducta grave con rasgo autista. La RMN displasia bitemporal.

#### **Conclusión:**

- Ante epilepsia parcial refractaria pensar en displasia cortical.
- La RMN puede ser normal si es precoz (maduración).
- En la displasia cortical refractaria el tratamiento de elección es la neurocirugía.

### **Meningitis aséptica de 5 horas de duración. Planteamiento diagnóstico**

**Autor(es):** N. Guerrero Moreno, B. García-Rowe López, C. Santana Escalante, N. Portero García, P. Díaz-Villalón Moreno, M.J. Peláez Cabrera, J. Sierra Rodríguez.

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

**Caso clínico:** Niño de 5 años de edad con antecedentes familiares de primer grado de migraña. Ingresó por presentar cefalea, vómitos y obnubilación. A la exploración se encuentra afebril con mal estado general, rigidez de nuca y signos meníngeos positivos. Punción lumbar con presencia de pleocitosis en LCR (1140 células/ml). Iniciamos tratamiento con Cefotaxima y Dexametasona ante la sospecha de meningitis neumocócica. EEG: actividad basal enlentecida. Resto de pruebas (fondo de ojo, neuroimagen, serologías, cultivos y virus neurotrópicos en LCR) normales. La clínica neurológica desapareció a las 5 horas, siendo diagnosticado de pseudomigraña con pleocitosis en el LCR. Actualmente el paciente tiene 7 años de edad y presenta cefalea migrañosa recurrente.

**Discusión:** La migraña con pleocitosis o síndrome de cefalea con déficits neurológicos transitorios y pleocitosis linfocitaria en el LCR (International Classification of Headache Disorders) fue descrito por Swanson en 1980. Se caracteriza por cefalea moderada-grave acompañada o seguida de un déficit neurológico transitorio (promedio de duración de 5 horas) con pleocitosis (> 15 células/ml) del LCR y estudios de neuroimagen, serologías y cultivos normales. Puede ser recurrente. En el electroencefalograma es frecuente encontrar ritmos lentos focales. Mecanismo etiopatogénico desconocido aunque existen dos teorías: 1. Infecciosa, activación del sistema inmunológico ante una infección vírica, con producción de antígenos vasculares 2. Migrañosa con respuesta inflamatoria en LCR.

#### **Conclusiones:**

1. Pensar en esta entidad ante cuadros de cefalea con defecto neurológico transitorio y recurrente.
2. Cuadro infrecuente en pediatría en el que un diagnóstico precoz permitiría evitar tratamientos antimicrobianos prolongados y con potenciales efectos secundarios.

### **Regresión autista, una forma nueva de comienzo del autismo**

**Autor(es):** M.J. Peláez Cabrera <sup>(1)</sup>, M.J. Gallego Alcaide <sup>(1)</sup>, N.M. Portero García <sup>(1)</sup>, J.L. Moreno Salgado <sup>(1)</sup>, J. Sierra Vázquez <sup>(2)</sup>, P. Díaz Olmedo <sup>(3)</sup>, N. Rivera Sánchez <sup>(1)</sup>, B. García-Rowe López <sup>(1)</sup>, P. Díaz-Villalón Moreno <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Centro Seta; <sup>(3)</sup> Centro Seta.

**Introducción:** El autismo es un síndrome conductual de diferente etiología. El DSM-V lo define como trastorno espectro autista (TEA), de inicio en la infancia, que se caracteriza por la dificultad en la interacción social, comunicación verbal y no verbal, creatividad y marcado repertorio de actividad y motivaciones restringidas. Aparece antes de los 3 años de edad y los síntomas están presentes desde el nacimiento. El diagnóstico de TEA se basa en criterios bien definidos en el DSM-V.

Tuchman y Rappin (1991) describen que un 30% de los TEA después de un desarrollo psicomotor, lenguaje,

social y comunicativo normal, sobre los dos años de edad se detiene y regresan las habilidades adquiridas socio-comunicativas y lenguaje, en otros casos se detiene pero no regresa (Ozonoff); ocasionalmente se relaciona con una estrés emocional, traumatismo, infección, etc.

**Material y metodo:** Se estudiaron prospectivamente 5 niños con una historia detallada, edad, sexo, motivo de consulta, (observación de vídeos familiares), factores desencadenantes, antecedentes personales y familiares. Exploración clínica neurológica y psicológica (M-Chat, Inventario Desarrollo Battelle) y observación de la conducta. A todos se les practicaron EEG vigilia y sueño, P evocados auditivos, cariotipo, X-frágil y RM craneal. Se valoraron a los 3 años de edad y todos presentaron TEA según DSM-IV.

**Resultados:** Edad: 2 - 3 años (media 2 años y 6 meses) Sexo: varones. Motivo de consulta: tres consultaron por pérdida del lenguaje, uno por problemas de conducta y otro por retraso en la adquisición del lenguaje. Valoración de vídeos: 5 casos. Factores desencadenantes: estrés emocional 2 casos, TCE leve un caso. Antecedentes familiar: 1 gemelar FIV. Exploración clínica y neurológica normal. M-Chat: 5 casos positivo.

ID Battelle: bajo en todas las áreas, más acusado en las áreas social, comunicativa y cognitiva, en comparación con la adaptativa y motora. Exámenes complementarios normales

#### Conclusiones:

- Causa desconocida como los TEA.
- No peor pronóstico. Algunos después de una meseta reanudan el desarrollo sin desaparecer los rasgos autistas.
- Son obligatorias las pruebas complementarias para descartar sordera (PE auditivo), autismo sintomático (RM y genética) y Afasia de Epilepsia adquirida (EGG de sueño).

### Hipomelanosis de ito e hipertensión arterial

**Autor(es):** Y. García García <sup>(1)</sup>, E. Hidalgo Barquero Del Rosal <sup>(1)</sup>, M.C. Carrasco Hidalgo Barquero <sup>(1)</sup>, E. Gil Poch <sup>(1)</sup>, M.D.L.Á. Expósito Expósito <sup>(1)</sup>, L. Galán Bueno <sup>(1)</sup>, M.D.C. Prieto Zazo <sup>(1)</sup>, R. Espejo Moreno <sup>(1)</sup>, I. Ordóñez Medina <sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Materno Infantil; <sup>(2)</sup> Hospital Materno Infantil.

La Hipomelanosis de Ito (HI) es un trastorno caracterizado por la presencia, desde edades precoces, de placas hipopigmentadas de distribución en "brochazos" o remolinos, siguiendo las líneas de Blaschko, afectando a tronco y extremidades. Aunque es un trastorno principalmente cutáneo, está considerado como una enfermedad multisistémica por su frecuente asociación con anomalías neurológicas, oculares, dentales y musculoesqueléticas, y otras menos frecuentes (cardíacas, renales y anomalías cromosómicas). No habiéndose descrito hasta la fecha su asociación con hipertensión arterial (HTA).

Presentamos dos casos de HTA en pacientes diagnosticados de HI, tratados en nuestro hospital, en un corto espacio de tiempo:

**Caso1:** Niño de 5 años diagnosticado de HI desde los 6 meses, controlado por neurología, genética y oftalmología sin encontrar hallazgos patológicos, presentando

desarrollo psicomotor y estudio cardiológico normales. En revisión a los 3 años, detectan cifras altas de tensión arterial (P99/talla). Función renal y catecolaminas normales, estudio hormonal normal excepto elevación de renina plasmática. Ecografía abdominal, doppler renal y renograma tras captopril, normales. Diagnosticado de HTA hiperreninémica sin causa objetiva, en tratamiento actual con un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) e hidroclorotiazida.

**Caso2:** Niña de 14 años seguida en genética con diagnóstico de HI, rasgos dismórficos y traslocación balanceada 13;17 (presente en padre y hermano, sanos). Seguida en rehabilitación por escoliosis y en oftalmología por lesiones asociadas a su enfermedad basal. Desarrollo psicomotor y estudio cardiológico previo normal. Realiza deporte de alto rendimiento, en reconocimiento detectan HTA severa (mayor P99+5/talla), demostrándose repercusión cardíaca (hipertrofia de ventrículo izquierdo) y oftalmológica (neovasos). Función renal y catecolaminas normales, estudio hormonal normal excepto elevación de renina plasmática. Ecografía abdominal, doppler renal y renograma tras captopril, normales. Diagnosticada de HTA renovascular hiperreninémica sin causa aparente. En tratamiento actual con Amlodipino e IECA.

En conclusión destacar que, aunque la HTA es una patología poco frecuente de la edad pediátrica y no ha sido descrita previamente en pacientes con HI, debemos considerar la posibilidad de relación entre ambas, ante los casos descritos. Además la evidencia de HTA hiperreninémica (probablemente renovascular), frecuente en síndromes neurocutáneos (esclerosis tuberosa, neurofibromatosis), favorece la inclusión de HI en este grupo.

### Tuberculosis neonatal : actualización y revisión del protocolo y manejo

**Autor(es):** M.C. Bustamante Liñán <sup>(1)</sup>, F. Baquero Artiago <sup>(2)</sup>, C. Grasa Lozano <sup>(3)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Hospital Universitario La Paz, Madrid; <sup>(3)</sup> Hospital de Fuenlabrada, Fuenlabrada.

**Introducción:** La tuberculosis neonatal es aquella forma de tuberculosis que se adquiere de forma congénita a través del parto o intraútero, o bien durante el período neonatal. Se trata de una patología poco frecuente en nuestro medio, principalmente en países subdesarrollados donde además es infradiagnosticada.

Los recién nacidos o neonatos con sospecha de tuberculosis neonatal, son expuestos a una gran cantidad de pruebas complementarias así como a la separación con su madre. Se realiza una revisión del protocolo en el manejo de estos casos, ya que no en todos ellos es necesario llevar a cabo un estudio de tuberculosis. Se especifica cuales serían las gestantes susceptibles de cribado de tuberculosis.

**Caso clínico:** Prematuro de 31 semanas, padres de origen marroquí, ingresa en la unidad neonatal a los 8 días de vida por fiebre y dificultad respiratoria. Se inicia antibióterapia empírica. Empeoramiento progresivo que precisa traslado a unidad de cuidados intensivos, con aumento de la cobertura antibiótica, antifúngica y soporte ventilatorio invasivo. Cultivos negativos. Se contacta con servicio de

infectología pediátrica. Se extraen muestras de aspirado bronquial, en la 3ª muestra aparece positiva para BAAR. PCR para M.tuberculosis positiva. Se inicia tratamiento anti-tuberculoso y se consigue mejoría con extubación a los 45 días de vida.

#### Conclusiones:

- La tuberculosis neonatal es una patología poco frecuente, de aumento en países desarrollados debido a la población inmigrante.

- Clínica inespecífica en la población neonatal, de ahí la importancia de su sospecha dada su elevada mortalidad (50%)

- Los recién nacidos, de aquellas madres que han sido correctamente diagnosticadas, con un buen control y adherencia al tratamiento durante la gestación, sin complicaciones extrapulmonares y sin enfermedad activa durante el parto, no precisan hospitalización y separación con su madre, así como se les permite lactancia materna.

#### Leucinosis neonatal

**Autor(es):** J.A. Guío Bácares<sup>(1)</sup>, M.A. Santos Mata<sup>(2)</sup>, P. Martín-Tamayo<sup>(3)</sup>, M. Muñoz Cabeza<sup>(1)</sup>, R. Chulian Cruz<sup>(4)</sup>, J. Ortiz Tardío<sup>(5)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(2)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(3)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(4)</sup> Hospital de Jerez; <sup>(5)</sup> Hospital de Jerez.

**Introducción:** La Leucinosis se transmite de forma AR, por mutación de genes E1-alfa y beta, E2 y E3, con una incidencia de 1/86.900-185.000 nacidos vivos, que puede aumentar en poblaciones endogámicas.

Causada por disminución de actividad de "Deshidrogenasa de alfa-cetoácidos de cadena ramificada", que genera acumulación en sangre de leucina, valina e isoleucina.

Existen diferentes fenotipos: clásica, intermitente, intermedia, sensible a tiamina, déficit de E3.

La Clásica es la más frecuente y se manifiesta en recién nacidos con cetonuria durante las primeras 48 horas de vida predominando la sintomatología neurológica. La lactancia materna puede retrasar el inicio de los síntomas hasta la segunda semana de vida. El diagnóstico más importante se hace con el aumento en plasma de aminoácidos de cadena ramificada, al igual aumento de piruvato y lactato en orina.

**Caso clínico:** Neonato de 8 días proveniente de domicilio. A los 4 días de vida presenta cambios en comportamiento, llanto continuo cambiante, hiperextensión generalizada, sueño y flacidez.

Madre de 23 años G4P3A1. Embarazo normal. Parto a las 39 semanas normal, APGAR 9-10-10. Asintomático al alta.

Examen Físico: mal estado general, llanto neurológico, ausencia de: reflejos primitivos, apertura ocular y movimientos espontáneos con MMII en flexión. Reflejos miotáticos vivos, clonus aquileo ante mínimo estiramiento, no sostén cefálico. A la tracción hipertonía de MMII con marcada hipotonía axial.

Exámenes complementarios: Aumento en plasma de Leucina, valina e Isoleucina. RMN cerebral: marcada restricción de difusión (Edema), bilateral y simétrico en región posterior de centros semiovais, coronas radiadas, nú-

cleos putámenes, tálamos hasta tronco-encéfalo. Afectación de sustancia blanca profunda cerebelosa: Sugiere cuadro metabólico, primera posibilidad, Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce. Resto de pruebas analíticas, bioquímica general y EEG: normales.

**Conclusiones:** Este caso se comporta como una forma Clásica, predominando manifestaciones neurológicas severas a pesar de lactancia materna exclusiva. Llama la atención el constante letargo con importantes crisis convulsivas ante estímulos. No se constata olor característico de la orina probablemente por corto tiempo de evolución. Hay que destacar la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz en estos pacientes, dada la gravedad del cuadro.

#### Importancia del diagnóstico prenatal de la infección congénita por citomegalovirus, a propósito de un caso

**Autor(es):** L. Galán Bueno<sup>(1)</sup>, V. Moreno Carbonell<sup>(2)</sup>, A.M. Grande Tejada<sup>(1)</sup>, E.M. Fernández Calderón<sup>(1)</sup>, M.D.C. Prieto Zazo<sup>(1)</sup>, E. Gil Poch<sup>(1)</sup>, Y. García Gardía<sup>(1)</sup>, M. Casero González<sup>(1)</sup>, R. Espejo Moreno<sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; <sup>(2)</sup> Hospital de Mérida, Mérida.

Presentamos el caso de un recién nacido (RN) pretérmino de bajo peso y microcefalia, que ingresa en la Unidad de Neonatología por sospecha de infección congénita por Citomegalovirus (CMV).

Semanas previas al nacimiento nos informan desde el servicio de Ginecología y Obstetricia de gestante diagnosticada a las 29+2 semanas de edad gestacional (SEG) de Síndrome Mononucleósico por coinfección por CMV y Virus de Epstein Barr. En la ecografía realizada a las 30+2 SEG detectaron un crecimiento intrauterino retardado, estableciendo la sospecha de infección fetal por positividad de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para CMV en líquido amniótico e iniciando tratamiento con Gammaglobulina Hiperinmune.

El nacimiento tiene lugar a las 36+4 SEG, mediante cesárea urgente por prolapso de cordón, Apgar 10/10.

De la exploración física (EF) al nacimiento destaca un peso de 1.982 gramos (Percentil 3-10); una longitud de 43.5 centímetros (cm) (Percentil 10) y un perímetro craneal de 28.5 cm (Percentil <3). No hay otros hallazgos patológicos en la EF sistemática. La PCR para CMV en orina realizada el primer día de vida fue positiva, confirmándose la infección del RN. En el primer día de vida se instauró tratamiento con Ganciclovir intravenoso, presentando una evolución clínica favorable, sin sintomatología ni complicaciones precoces propias de la infección congénita por CMV, aunque sí presentó efectos adversos debidos al tratamiento.

La infección por CMV es la infección congénita más frecuente; y sin embargo no está incluida en el cribado serológico habitual de las gestantes. Puede afectar al feto de una forma variable y florida, desde un crecimiento intrauterino retardado, hasta una lesión del sistema nervioso central, organomegalias, anemia, trombocitopenia,... pudiendo también ser causa de prematuridad. Es responsable de gran parte de la morbimortalidad infantil de origen congénito y es una de las causas más frecuentes de retraso psicomotor de origen infeccioso.

Con este caso nos gustaría resaltar la importancia de establecer un diagnóstico precoz de la infección congénita por CMV y de realizar un trabajo conjunto y continuado entre ginecólogos y pediatras, para permitir un tratamiento lo más precoz posible y disminuir así las secuelas a corto y largo plazo.

### ***Necrosis grasa subcutánea del recién nacido: a propósito de un caso***

**Autor(es):** B. Ruiz De Zárate Sanz, T. De Benito Guerra, P. Martín Cendón, J. Ortiz Tardío.

**Centros:** Hospital Jerez.

La necrosis grasa subcutánea del recién nacido (NGSRN) es una entidad infrecuente, autorresolutiva, que afecta a niños recién nacidos a término o posttérmino en las primeras semanas de vida. Si bien la etiología es desconocida, se asocia a diversos factores perinatales y a ciertas patologías gestacionales maternas.

La hipercalcemia es la complicación más grave y se puede presentar hasta seis meses después del inicio de la lesión.

Neonato varón de 17 días que consulta por irritabilidad reciente y vómitos de las últimas tomas.

AP: fruto de primera gestación controlada que cursó con diabetes gestacional materna insulino dependiente. Nacimiento a las 38 semanas por parto distócico con ventosa. Apgar 2/5/8. Requiere reanimación neonatal e ingreso en UCIN por distress respiratorio precoz. Es alta de cuidados intensivos a los nueve días de vida con los diagnósticos de asfixia perinatal, encefalopatía hipóxico isquémica leve, cefalohematoma severo y riesgo infeccioso por fiebre intraparto materna.

Exploración: afebril, lesión cutánea en región dorsal interescapular en forma de placa indurada, eritematosa y dolorosa a la palpación de 5x6 cm de tamaño, ligeramente abollonada en la superficie y de bordes algo irregulares. Resto de exploración sin alteraciones, salvo el cefalohematoma parietal izquierdo ya conocido.

Las pruebas analíticas en Urgencias resultan sin alteraciones.

Ante la sospecha de celulitis se ingresa en Neonatología con antibioterapia intravenosa empírica

La evolución clínica del neonato es favorable, desapareciendo la irritabilidad y los vómitos.

La lesión cutánea no sufre cambios apreciables los primeros días, a pesar del tratamiento antibiótico, motivo por el cual y tras comprobar negatividad de reactantes de fase aguda, se decide suspenderlo.

Se solicita segunda opinión al Servicio de Dermatología, quienes deciden biopsiar la lesión. El estudio Anatómopatológico de la pieza demuestra necrosis grasa a nivel de hipodermis, compatible con Necrosis Grasa del recién Nacido.

Las pruebas analíticas durante el ingreso no demuestran alteraciones, salvo leve aumento de los niveles de Calcio sérico, sin llegar a niveles alarmantes (Calcio plasmático máximo 10,8 mg/dl)

Alta a domicilio a los 9 días con buen estado general y leve mejoría de la lesión cutánea.

### ***Neumonía por prevotella y eikenella corrodens, con evolución tórpida en una niña sana***

**Autor(es):** N. Valero Flores, E. Berrocal Acevedo, I. Obando, A. Ortiz.

**Centros:** Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** La neumonía por aspiración en niños es un cuadro respiratorio de predominio en pacientes con historial de convulsiones, anestesia u otro episodio de reducción de la conciencia, enfermedad neurológica, disfagia, reflujo gastroesofágico, uso de sonda nasogástrica o aspiración de cuerpo extraño. Las bacterias más frecuentes proceden de la flora bucal, como *Peptostreptococcus*, *Fusobacterium*, *Bacteroides* y *Prevotella*.

**Descripción:** Se presenta un caso de una niña de 3 años, sana, con antecedentes de bronquitis en tratamiento ambulatorio, vacunación reglada, no incluida anti-neumocócica, padres fumadores. Consulta en el servicio de urgencias de su hospital de referencia por fiebre y dolor abdominal de 3 días de evolución, siendo diagnosticada de infección urinaria baja, tratada con amoxicilinaclavulánico y suspendida a los cuatro días por urocultivo negativo.

Continuó con fiebre diaria, émesis ocasional, deposiciones diarreicas y tos durante 9 días, acudiendo de nuevo al mismo y diagnosticándose de Gastroenteritis aguda.

Dada la persistencia de los síntomas, reconsulta, realizándose pruebas complementarias donde se apreció:

- Radiografía torácica: derrame pleural izquierdo
- Reactantes de fase aguda elevados
- Leucocitosis con neutrofilia.

En este momento es derivada a nuestro Centro donde:

- Continuó Amoxicilinaclavulánico intravenoso.
- Colocación de Drenaje endotorácico.
- Recogida y Cultivo líquido pleural.

Hasta la obtención de resultados del cultivo, la antibioterapia intravenosa se cambió en cinco ocasiones por: etiología más probable, evolución tórpida, persistencia de fiebre y variabilidad de criterios. Se informó del crecimiento de *Prevotella* intermedia y *Eikenella corrodens*, procedentes de la microbiota oral, resistente al tratamiento convencional, complicándose con un segundo derrame que precisó de nuevo un drenaje endotorácico. Rehistoriando a los padres, encontramos episodio de semiahogamiento en una piscina hacía un mes.

Requirió 21 días de ingresos, con revisión a los 15 días del ALTA y diagnóstico de paquipleuritis residual.

**Discusión:** La Neumonía por aspiración no es un proceso de manejo sencillo. Establecer el diagnóstico etiológico y realizar un tratamiento antibiótico adecuado resulta en muchas ocasiones una tarea complicada, para aumentar la rentabilidad diagnóstica:

- Ante una fiebre persistente, es importante realizar una buena historia clínica con una anamnesis dirigida.
- Mejorar la comunicación interhospitalaria.
- Conocimiento en profundidad de la Farmacodinamia e indicaciones de antibioterapia.

### **Encefalitis por mycoplasma: un diagnóstico de presunción**

**Autor(es):** B. Ruiz De Zárate Sanz <sup>(1)</sup>, G. Gutierrez Aguilar <sup>(2)</sup>, I. Mayordomo Morales <sup>(3)</sup>, J. Ortiz Tardío <sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Jerez; <sup>(2)</sup> Hospital Jerez; <sup>(3)</sup> Hospital Jerez.

*Mycoplasma pneumoniae* es un importante agente causante de encefalitis en niños. La afectación del sistema nervioso central es la complicación extrapulmonar más frecuente causada por este germen.

Niña sana de 4 años que consulta por inestabilidad de la marcha con frecuentes caídas al suelo de inicio reciente. Presenta tos y dificultad respiratoria, sin fiebre en tratamiento con Azitromicina oral y Salbutamol inhalado.

**Exploración:** Afebril, constantes mantenidas, leves alteraciones en la ACP consistentes en subcrepitanes de predominio derecho con sibilancias espiratorias escasas.

Estado de conciencia preservado, pares craneales sin alteraciones, buen tono y fuerza muscular, Temblor de tronco con signo del trípode presente, temblor fino intencional en dedos, dismetría moderada bilateral, marcha inestable con aumento de la base de sustentación, buscando apoyo en la pared.

Signos meníngeos negativos.

El TAC craneal resulta normal y la punción lumbar demuestra alteraciones sutiles del líquido cefalorraquídeo (leucocitos: 13/mm<sup>3</sup> de predominio mononuclear, glucosa: 57 mg/dl y proteínas 13 mg/dl)

Ingresa en planta con el diagnóstico de cerebelitis aguda infecciosa vs cerebelitis postinfecciosa de tipo autoinmune, instaurándose precozmente tratamiento con Aciclovir i.v

La RMN cerebral realizada resulta normal.

A las 48 horas, inicia fiebre de 38,5°. Aumenta la somnolencia, la inestabilidad en la marcha e inicia afasia motora y desconexión del medio.

Se realiza EEG urgente que demuestra signos leves-moderados de disfunción cerebral difusa.

Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos con el diagnóstico de Encefalitis aguda.

Se mantiene tratamiento con Aciclovir i.v y Azitromicina oral hasta resultado de cultivo LCR y Serología.

La detección de virus neurotrópos y el cultivo de LCR resultan negativos.

En el análisis serológico se detectan títulos altos de Ig M para *Mycoplasma pneumoniae*.

Evoluciona satisfactoriamente.

Al alta persiste leve temblor intencional sin dismetría, aumento de la base de sustentación con marcha atáxica aunque independiente sin caídas.

*Mycoplasma pneumoniae* debe ser tenido en cuenta como posible agente etiológico de encefalitis, aún en ausencia de clínica respiratoria.

En nuestra paciente, la clínica inicial de cerebelitis aguda junto con la ausencia de fiebre y la preservación del estado de conciencia nos hizo retrasar el diagnóstico.

### **Leishmaniasis visceral: causa de fiebre prolongada en la edad pediátrica**

**Autor(es):** R. Espejo Moreno <sup>(1)</sup>, A.M. Grande Tejada <sup>(2)</sup>, M. Delgado Barroso <sup>(1)</sup>, Y. García García <sup>(2)</sup>, M.M. Casero González <sup>(1)</sup>, M.D.C. Prieto Zazo <sup>(1)</sup>, L. Galán Bueno <sup>(1)</sup>, E. Gil Poch <sup>(1)</sup>, M.C. Vícho González <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; <sup>(2)</sup> Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

**Introducción:** La leishmaniasis visceral es una de las formas clínicas de la infección causada por parásitos intracelulares del género *Leishmania*. Esta enfermedad incluíse en el diagnóstico diferencial de fiebre prolongada.

**Caso clínico:** Niño de 3 años y raza negra nacido y conviviente en un área urbana de España que ingresa derivado desde otro hospital de la comunidad por fiebre de 4 semanas de evolución. En la exploración destaca hepatoesplenomegalia, lesiones cutáneas hipopigmentadas residuales de varicela, adenopatías laterocervicales pequeñas y rodaderas, y soplo sistólico I/VI. Análíticamente presentaba una pancitopenia (Hb 8,9 g/dl Hto 26,9% Leucocitos 3600/mm<sup>3</sup> con Neutrófilos 300/mm<sup>3</sup>, Linfocitos 2300/mm<sup>3</sup> Monocitos 1000/mm<sup>3</sup> Plaquetas 111000/mm<sup>3</sup>), hipertransaminasemia (GOT 395 UI/l GPT 574 UI/l) e hipergammaglobulinemia (IgG 3770).

Previamente había permanecido ingresado por este motivo, con sintomatología similar. En la analítica destacaba una pancitopenia, hipertransaminasemia y PCR elevada. Se realizó hemocultivo y urocultivo con resultado negativo. Rx tórax y ecocardiografía normales. Serología para virus negativa y Mantoux 0mm a las 72 horas. La ecografía abdominal confirmaba la hepatoesplenomegalia. Se decidió iniciar tratamiento empírico con Cefotaxima, con cese de la fiebre tras 6 días de tratamiento. Ante la evolución del paciente se decide alta y seguimiento ambulatorio. En este, al persistir la clínica y las alternaciones analíticas se acuerda derivación para valoración en nuestro hospital, donde se confirma PCR positiva en sangre para *Leishmania*, iniciando tratamiento con Anfotericina B liposomal (3 mg/kg/día) durante 10 días con remisión de la fiebre tras 48 horas de tratamiento y normalización del hemograma y las transaminasas 7 semanas después del inicio el mismo. Actualmente se encuentra asintomático, en seguimiento por la unidad de Infectología Pediátrica.

**Discusión:** Con frecuencia, el diagnóstico de confirmación de leishmaniasis visceral en el contexto de una fiebre prolongada asociada a pancitopenia y hepatoesplenomegalia es complejo. Se debe insistir en la búsqueda activa mediante técnicas moleculares (PCR). Actualmente, la Anfotericina B liposomal es el tratamiento de elección en casos de leishmaniasis visceral en los países desarrollados, por su gran eficacia terapéutica y escasos efectos secundarios, siendo su elevado coste su principal inconveniente y pudiendo utilizarse en distintas pautas según la evolución del paciente.

### **Osteomielitis del hueso frontal con absceso cerebral**

**Autor(es):** C. Santana Escalante, M.J. Muñoz Vilchez, M.Á. Delgado Rioja, P. Díaz-Villalón Moreno, J.L. Moreno Salgado.

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

**Caso clínico:** Niña de 6 años que acude a Urgencias por tumefacción frontal de una semana de evolución con aumento progresivo de tamaño y dolor. No refiere traumatismo previo ni otra sintomatología acompañante. Presenta buen estado general con exploración neurológica y por aparatos normal, salvo la tumefacción frontal, que es de consistencia blanda, fluctuante, dolorosa a la palpación de 6x6 cm. En las pruebas analíticas destaca una PCR de 20 mg/dl y en las pruebas de imagen se visualiza absceso intracraneal de 40x28 mm secundario a rotura del hueso frontal por osteomielitis. Se realiza craneotomía urgente, y drenaje del empiema epidural donde se aísla *Streptococo intermedius*. Se inicia antibioterapia empírica iv con Cefotaxima + Vancomicina + Metronidazol que, tras conocer antibiograma, es sustituida por Penicilina iv que se mantiene durante 4 semanas, completando con 2 semanas más de Amoxicilina oral.

**TUMOR EDEMATOSO DE POTT:** Es una inflamación de la región frontal debida a un absceso subperióstico secundario a la progresión de una osteomielitis subyacente del hueso frontal. Usualmente aparece como una rara y grave complicación de una sinusitis o un traumatismo en la región frontal, aunque a veces no se relaciona con antecedente alguno. La extensión posterior de la infección puede afectar al espacio epidural causando absceso epidural o empiema subdural. Puede haber fiebre ligera o ausente. El dolor es infrecuente y puede presentarse sin ningún hallazgo típico de laboratorio. Los microorganismos más frecuentes son *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* no enterococos y anaerobios bucales. El TAC es el método diagnóstico de elección. El tratamiento consiste en drenaje y aplicación de antibioterapia iv de amplio espectro. Tras la intervención, se recomienda mantener el tratamiento durante 6-8 semanas. Tras resolver la infección aguda se debe considerar un tratamiento quirúrgico definitivo.

#### **Conclusiones:**

- El diagnóstico de las complicaciones intracraneales de las sinusitis requiere un alto índice de sospecha, debido a que pueden cursar con sintomatología pobre en relación con la gravedad de éstas.

- Todo paciente que presente hinchazón frontal con o sin cefalea, fiebre o vómitos, a pesar del correcto tratamiento de la sinusitis, debe ser sospechoso de padecer una complicación intracraneal.

### **Infección meningocócica durante el periodo 2003-2013 en un hospital regional español**

**Autor(es):** V. Molina Martínez, T. Roda Canosa, M. Granero, P. Terol Barrero, J. Romero.

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

**Objetivo:** Determinar las características clínicas y epidemiológicas de las infecciones meningocócicas en nuestro medio durante el periodo 2003-2013.

**MÉTODO:** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Análisis de los datos epide-

miológicos y clínicos de los casos de infección meningocócica diagnosticados en nuestra Sección de Enfermedades Infecciosas en el periodo 2003-2013.

**Resultados:** Durante el periodo de estudio fueron diagnosticados 51 niños, con edades comprendidas entre 24 días y 13 años. Menores de un año, 18 (35,29%), de 1 a 3 años, 7 (13,72%), de 3 a 14 años, 26 (50,98%). El número de casos fue de 8 en 2003, 2 en 2004, 2 en 2005, 5 en 2006, 6 en 2007, 8 en 2008, 4 en 2009, 5 en 2010, 6 en 2011, 3 en 2012, 2 en 2013 y 2 en 2014. Los síntomas y signos más frecuentes fueron la fiebre (80,32%), las petequias (52,94%), los signos meníngeos (49%), los vómitos (35,29%), y la cefalea (17,64%). En el estudio, el cultivo del LCR fue positivo en 19,6% de los casos, el hemocultivo en el 29,6% de los casos y ambos en el 7,8% de los casos. En los que no se aisló microorganismo, se realizó el diagnóstico por las características clínicas y epidemiológicas. Se aisló *Neisseria meningitidis* serogrupo B en 8 casos y serogrupo C en 1 caso. El tratamiento antibiótico más utilizado fue la Cefotaxima. Se usaron corticoides en el 37,2% de los pacientes. Presentaron secuelas el 3,9% de los niños, siendo las principales alteraciones en la piel y epilepsia. La mortalidad fue del 0%.

**Conclusión:** No se han encontrado diferencias respecto al sexo, manteniéndose la relación a lo largo de los años de estudio. Se ha observado un aumento de incidencia de Diciembre a Marzo. La enfermedad meningocócica ha mantenido una importante morbimortalidad a lo largo de todo el periodo de estudio. La incidencia de casos por *Neisseria meningitidis* C disminuye tras la introducción de la vacuna en el año 2000. Evolución esperable con el meningococo B cuando tengamos disponible su vacuna en España.

### **Miositis viral aguda**

**Autor(es):** A. Amaya Lautz <sup>(1)</sup>, A. Ortiz <sup>(1)</sup>, A. Martínez Rubio <sup>(2)</sup>, L. Orozco <sup>(1)</sup>, E. Berrocal Acevedo <sup>(1)</sup>, M.I. Calderón <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; <sup>(2)</sup> Centro de Salud de Camas.

**Introducción:** La miositis viral aguda es un cuadro benigno que consiste en dolor de inicio brusco en los músculos sóleos, que dificulta o impide la deambulación y debuta 2-5 días después de un cuadro gripal en ausencia de otros signos que indiquen diagnósticos alternativos de mayor gravedad.

Fue descrita por primera en 1957 por Lundberg. Afecta principalmente a escolares, con cierto predominio del sexo masculino y tiene un pico de incidencia anual prácticamente superponible al de la gripe. Aunque se ha relacionado principalmente con el virus Influenza B, también puede ser producido por Influenza A u otros virus. El cuadro se produce tras la primoinfección viral y su patogenia parece estar relacionada con la replicación viral directa en las células musculares.

Como hallazgo de laboratorio destaca la elevación de la CPK junto con posible elevación de transaminasas, leucopenia y trombopenia, así como normalidad de los reactantes de fase aguda, de la función renal y ausencia de mioglobulinuria.

El cuadro se autolimita en menos de una semana y carece de tratamiento específico.

**Caso clínico:** Paciente de 7 años que consulta a su pediatra por dolor e impotencia funcional de MMII de horas de evolución. Tres días antes presentó cuadro de fiebre, tos, rinorrea, cefalea y mialgias.

Exploración física: BEG, afebril, exploración por aparatos (incluida neurológica) sin hallazgos.

Exploración de MMII: dolor a la palpación de músculos sóleos. No signos inflamatorios locales. Fuerza y sensibilidad conservadas. ROT presentes. Marcha de puntillas con rigidez de ambas piernas y flexión de rodillas. Movilidad articular no limitada.

Hemograma y bioquímica: CPK 2965 mU/ml. Leve leucopenia (4.120 leucocitos/mm<sup>3</sup>). Resto sin hallazgos relevantes.

Se indicó tratamiento sintomático y revisión por su pediatra, comprobándose la resolución de la sintomatología en tres días.

**Discusión:** Aunque se trata de un cuadro poco frecuente, coincidiendo con el pico de gripe del año 2015 se identificaron 3 casos más en el mismo CAP con clínica compatible. Consideramos que la importancia de su conocimiento radica en la posibilidad de hacer un diagnóstico basado en la clínica y una analítica básica, evitando la realización de pruebas complementarias, ingresos y tratamientos innecesarios.

### **Síndrome de hiper ige. A propósito de un caso**

**Autor(es):** M. Cano Cabrera, P. Terol Barrero, M.J. Muñoz Vilches, J. Romero Cachaza.

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

**Introducción:** Las inmunodeficiencias primarias son un grupo de enfermedades de origen genético en las que existe una alteración cuantitativa y/o funcional de los diferentes mecanismos de la respuesta inmunológica. Concretamente, el síndrome de hiper IgE se produce por un déficit a nivel de la fagocitosis (defecto de la quimiotaxis de los neutrófilos), suelen ser casos esporádicos aunque existe una forma autosómica dominante con penetrancia incompleta que se denomina síndrome de Job.

**Caso clínico:** Niño de 10 años de edad, derivado a consultas externas, que presenta lesiones cutáneas nodulares de 2 años de evolución en distintas localizaciones del cuerpo. Antecedentes familiares: madre con dermatitis de contacto y abuela fallecida por sepsis por *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (SARM). Antecedentes personales: vacunado según calendario más Prevnar7v, adenoideamigdalectomizado, varicela a los 5 años y sin alergias conocidas. A la exploración presenta forúnculo en nalga izquierda y lesiones residuales de abscesos en piernas y abdomen. Se extrae muestra para cultivo de la lesión, analítica general y estudio inmunológico. Ige E total: 1548 UI/ml y eosinofilia relativa. Se aísla SARM en cultivo y se inicia tratamiento antibiótico para descolonización con timetoprim-sulfametoxazol y rifampicina. A los 3 meses acude a revisión, no ha vuelto a presentar nuevas lesiones, cultivo de control negativo. Se decide continuar 6 meses más de tratamiento con timetoprim-sulfametoxazol tres veces por semana con evolución favorable. A la espera de resultado de estudio genético, se suspende tra-

tamiento antibiótico y seguimiento anual para revisión.

**Conclusiones:** El diagnóstico del síndrome de hiper IgE se establece mediante manifestaciones clínicas y parámetros de laboratorio compatibles. La manifestación más típica son los abscesos cutáneos recidivantes causados por *Staphylococcus aureus* que cursan acompañados de cifras elevadas de IgE y eosinofilia. Además, se usan los criterios de Grimbacher para apoyar el diagnóstico. En este caso, nuestro paciente presentaba un puntaje de 28 puntos y por lo tanto estaría clasificado como diagnóstico dudoso. Sin embargo, el diagnóstico de certeza sólo se realizaría con la detección de las mutaciones del gen de la proteína STAT3 y la cuantificación de las células Th17, técnicas que sólo están disponibles en los centros de referencias.

### **Diabetes insípida central e hipopituitarismo en periodo neonatal secundarias a meningoencefalitis por estreptococo agalactiae**

**Autor(es):** R. Plácido Paías <sup>(1)</sup>, C. González Álvarez <sup>(2)</sup>, I. Sáez Díez <sup>(1)</sup>, E. Piñán López <sup>(1)</sup>, M. García Reymundo <sup>(1)</sup>, J. Mesa Vázquez <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital de Mérida, Mérida; <sup>(2)</sup> Hospital Universitario Rafael Méndez.

La incidencia de meningitis es mayor en el periodo neonatal que en otras etapas de la vida y la probabilidad de secuelas entre los supervivientes elevada. Las alteraciones de la función hipotálamo-hipofisaria son complicaciones infrecuentes, cuyo diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental para el pronóstico.

Presentamos una recién nacida de 16 días, sin antecedentes perinatales de interés que ingresa en UCI neonatal con clínica de rechazo de las tomas, no fiebre, respiración superficial, mirada fija, hipoactividad, de escasas horas de evolución. Exploración: livideces en abdomen pelvis, raíz de miembros inferiores, respiración atáxica, taquicardia de 230 l/min, pulsos filiformes, Fontanela normotensa, llanto ausente, nula respuesta a estímulos, clonías multifocales de extremidades y crisis tónicas con hiperextensión de miembros. Pruebas complementarias: elevación de reactivantes de fase aguda, leucopenia y citoquímica de LCR compatible con meningitis bacteriana, confirmada posteriormente en LCR y hemocultivo con aislamiento de *Streptococo Agalactiae* (EGB). Los estudios de neuroimagen fueron normales a su ingreso, posteriormente: amplia desestructuración del parénquima cerebral con áreas de encefalomalacia quística severa. Al quinto día de ingreso presenta hipernatremia severa, con poliuria hipoosmolar y ADH disminuida en plasma. Confirmándose el diagnóstico de diabetes insípida central con buena respuesta desmopresina. Posteriormente coincidiendo con hiponatremia no corregida con aumento de aportes intravenosos y natriuria elevada muestra cortisol basal, ACTH en plasma disminuidos con aldosterona y renina plasmática normales. Al mes del ingreso hormonas tiroideas descendidas

La meningitis por EGB suele ser de transmisión vertical y de comienzo precoz. La vía de transmisión en nuestro caso no queda esclarecida (la madre presentaba los cultivos vaginorrectales a las 35 semanas de gestación y a las 3 semanas tras el parto negativos). Dado que la colonización por EGB suele ser intermitente, no podemos des-

cartar esta vía como mecanismo de transmisión, aunque también se han descrito casos de infección nosocomial.

Los desórdenes de la secreción de ADH se asocian con frecuencia a infecciones del SNC, aunque habitualmente se presentan como secreción inadecuada de ADH y raramente como DIC. Ante la existencia de lesiones cerebrales extensas y tras el diagnóstico de DIC se debe sospechar la coexistencia con otros déficits hormonales.

### **Déficit de mieloperoxidasa como causa de falsa neutropenia en urgencias pediátricas. A propósito de un caso**

**Autor(es):** A.M. García Carrasco <sup>(1)</sup>, M.J. Carbonero Celis <sup>(2)</sup>, T. Roda Canosa <sup>(1)</sup>, C. Cuadrado Caballero <sup>(2)</sup>, F. Picchi Rodríguez<sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Universitario Virgen Macarena; <sup>(2)</sup> Hospital Virgen Macarena.

**Introducción:** El déficit de mieloperoxidasa es un trastorno hereditario autosómico recesivo, con un fenotipo clínico variable. 1/2.000 individuos presentan un defecto parcial. En muchos laboratorios, los neutrófilos son identificados por su positividad para mieloperoxidasa. Los pacientes con deficiencia de mieloperoxidasa pueden entonces ser considerados como si tuvieran neutropenia severa. Más de 95% de los pacientes con deficiencia de MPO son asintomáticos, a pesar de que en los estudios in vitro revelan que son menos eficaces que los neutrófilos normales en la respuesta contra *C. albicans* y formas de hifas de *A. fumigatus*. El diagnóstico definitivo se establece mediante tinción histoquímica para mieloperoxidasa de los neutrófilos.

**Caso clínico:** Lactante de 4 meses que consulta por fiebre máxima de 39.8° C, que se acompaña de decaimiento y rechazo de las tomas. Exploración física por aparatos y sistemas sin hallazgos de interés. Hemograma: Leucocitos 13180. N1.4%(190/uL). L27.3%(3600/uL). M21.3%(2.810). E0.6%(80). LUC49%(6460). Serie roja y plaquetar normales.

Frotis de sangre periférica: Serie roja y plaquetar normales. Leucocitos: N 45%. L42%. M10%. E 3%. Linfocitos de aspecto activado. Déficit parcial de mieloperoxidasa (informe de hematología). PCR 28.1 mg/L. PCT 0.1 ng/ml.

Tira reactiva de orina normal. Urocultivo negativo. JC: déficit parcial de mieloperoxidasa.

**Conclusiones:** Ante el hallazgo de una neutropenia en el niño se debe realizar la confirmación del diagnóstico mediante frotis de sangre periférica.

Una vez realizado el diagnóstico de déficit de mieloperoxidasa debe informarse a la familia, para procesos posteriores, que deberá realizarse frotis de sangre periférica, para valorar de forma adecuada el resultado de los hemogramas.

### **Miastenia gravis, a propósito de un caso**

**Autor(es):** M.J. Peláez Cabrera, N.M. Portero García, M.J. Gallego Alcaide, C. Feliu Serrano, M.C. Bustamante Liñan, N. Guerrero Moreno, C. Santana Escalante, J.L. Moreno Salgado, J. Sierra Rodríguez.

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

**Introducción:** La miastenia gravis (MG) es un trastorno de la transmisión neuromuscular debido a una disminución

del número de receptores de acetilcolina en la placa motora de origen autoinmune (anticuerpos contra el receptor de acetilcolina). Los músculos bulbar, facial y proximales de las extremidades son los más afectados y justifican los síntomas de debilidad general, ptosis y diplopía. Se manifiesta durante la actividad continuada y mejora tras el reposo y la administración de drogas anticolinesterásicas. Evoluciona, generalmente, en forma progresiva o en brotes separados por remisiones de duración variable. La debilidad en los músculos de la respiración puede llevar a la falla respiratoria la cual es llamada crisis miasténica.

**Caso clínico:** Niña de 11 años, que consulta por pérdida brusca del tono muscular con caída. Entre sus antecedentes personales destaca la nacionalidad china (adopción a los 8 meses). Cuenta tres episodios de pérdida de tono postural y caída al suelo. Desde hace 1 año pérdida de fuerza en raíz proximal de miembros, agudizada con el ejercicio, episodios de disfagia con sólidos y líquidos y disartria con voz nasal. Se realiza electromiografía, destacando normalidad de conducción motora y sensitiva con decremento patológico en la estimulación repetitiva, y músculo orbicular derecho con jitter muy aumentado y frecuentes bloqueos. Analíticamente todas las pruebas son normales, salvo títulos de Anticuerpos Contra el Receptor de Acetilcolina positivos. Se inicia tratamiento con bromuro de piridostigmina, mejorando la fuerza muscular y la ptosis. Posteriormente se sustituye por la presentación retard (receta extranjera), dada la mayor comodidad de administración.

### **Conclusiones:**

- La MG es una enfermedad autoinmune, frecuente y controlable.
- Muchos de sus síntomas y signos pueden confundirse con varias afecciones neurológicas.
- Su diagnóstico precoz es de suma importancia para iniciar el tratamiento en el más breve plazo.
- El tratamiento de elección son los fármacos Anticolinesterásicos: prostigmina (Neostigmina), piridostigmina (Mestinón) y ambemoniú (Mystelase).
- En los casos con respuesta incompleta a Anticolinesterásicos o en crisis graves se pueden emplear: corticoesteroides, inmunosupresores, inmunoglobulinas, plasmaféresis y timentomía.

### **Alteraciones genéticas en déficit cognitivos**

**Autor(es):** E. Gil Poch, M.D.P. Méndez Pérez, M.D.C. Prieto Zazo, L. Galán Bueno, Y. García García, M.M. Casero González, R. Espejo Moreno, M. Fuentes Guerrero, E. Galán Gómez.

**Centros:** Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

La etiología del retraso psicomotor (RPM) es muy compleja. En ocasiones existen síndromes genéticos o alteraciones congénitas que asocian este tipo de patología, como el Síndrome de X frágil o el Síndrome alcohólico fetal. Algunos pacientes tienen rasgos fenotípicos o antecedentes perinatales que nos ayudan a pensar en estos síndromes. No obstante en todo niño que estudiemos por RPM, debemos ampliar las pruebas complementarias con estudio citogenético, estudio genético molecular y otros tipos de pruebas según la patología que sospechemos,

ya que existen alteraciones en el genoma que se descubren día a día en estos pacientes y que pueden explicar en parte la etiología de los trastornos neurológicos, como es el caso de las alteraciones del cromosoma 16 (deleciones o duplicaciones de alguna de sus regiones).

Presentamos el caso de un paciente de 9 años estudiado en Neuropediatría por déficit cognitivo, trastorno del lenguaje y trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Como antecedentes es un paciente adoptado de Rusia desde los 4 años de edad, no conocemos antecedentes familiares, y está intervenido de hipospadía. Fenotípicamente tiene rasgos compatibles con Síndrome alcohólico fetal (microcefalia, filtro liso, labio superior fino, epicantus) por lo que mantiene seguimiento por Genética clínica. Se solicitan como pruebas complementarias cariotipo (normal) y Array CGH, que tiene como resultado dos CNVS, una de significado incierto y otra probablemente patológica por su tamaño y porque se ha descrito en otros pacientes estudiados por RPM y convulsiones (síndrome de microduplicación descrito). Se trata de una microduplicación en una región del cromosoma 16 (16p11.2).

Esta microduplicación se asocia a defectos en el desarrollo global y del lenguaje, TDAH, defectos congénitos como la hipospadía, retraso ponderal y crisis convulsivas.

Cuando estudiemos a un niño con retraso psicomotor, nos son de gran ayuda las características físicas y antecedentes perinatales para dirigir la etiología. Siempre debemos solicitar estudios genéticos (cariotipo y estudio molecular), ya que, existen alteraciones en los genes, incluso que previamente no estaban descritas, que pueden asociarse a patologías complejas como déficits cognitivos, esquizofrenia y trastornos del espectro autista.

### **Hipotonía neonatal: manifestación precoz de prader willi**

**Autor(es):** B. Burgueño Jiménez, P. De Vera McMullan, L. Acosta Gordillo, A. Barcia Ramírez, A. Cruz Rodríguez, A.M. Leal Ramírez, M.A. Aguilera Llovet.

**Centros:** Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

**Introducción:** Para llegar al diagnóstico etiológico del neonato hipotónico debemos diferenciar mediante la exploración neurológica su origen central (encefalopatía hipóxico-isquémica, cromosomopatías, metabolopatías) o periférico (neuropatías periféricas, distrofia muscular, miopatías congénitas). La hipotonía central es de predominio axial, sobretodo pasiva, con reflejos osteotendinosos normales o aumentados y alteraciones en la succión/respiración. Puede asociar rasgos dismórficos, alteración de la conciencia o convulsiones. La periférica es tanto activa como pasiva, con debilidad de músculos antigravitatorios e hipo/arreflexia

**Resumen del caso:** Recién nacido a término varón. Cesárea por SPBF. Apgar 9/10. Embarazo controlado y normoevolutivo. Madre primigesta, sin antecedentes de interés.

A las 18 horas de vida se constata en Maternidad hipotonía axial marcada con dificultad para la succión, llanto débil, macrocefalia, microrretrognatia y criptorquidia bilateral, por lo que ingresa en Neonatología para observación y estudio.

Al ingreso se solicitaron: hemograma, bioquímica, ecografía abdominal y cerebral, fondo de ojo y potenciales auditivos, que resultaron normales. Se cursaron cariotipo, estudio de ácidos grasos de cadena muy larga y estudio genético de Prader Willi. Preciso ser alimentado por sonda nasogástrica, realizando progresivamente tomas completas por boca hasta ser dado de alta a los 23 días de vida.

Al alta se programó seguimiento en consultas de Neurología pediátrica, Dismorfología y Atención temprana. Se obtuvieron resultados de estudio genético confirmando el diagnóstico de Síndrome de Prader Willi

**Conclusiones:** El síndrome de Prader Willi es una enfermedad genética rara, cuya incidencia es de 1/10000 nacidos, causada por la ausencia o no expresión de genes de la región 15q11-q13 del cromosoma 15 paterno. En el periodo neonatal se manifiesta como hipotonía y dificultad para la succión. Durante la infancia y adolescencia, puede presentarse como retraso en el desarrollo, hiperfagia, hipogonadismo, alteraciones de la conducta y obesidad. Ante la sospecha clínica, deben solicitarse cariotipo y test de metilación para confirmar su diagnóstico.

Durante el periodo neonatal el diagnóstico de Prader Willi exige un elevado grado de sospecha, dada su clínica inespecífica inicial. Es necesario considerar esta entidad dentro del diagnóstico diferencial de la hipotonía neonatal, destacando la importancia de la exploración neurológica del neonato y el hallazgo de rasgos dismórficos.

### **Encefalopatía epiléptica de punta-onda continua durante el sueño lento, estudio retrospectivo de 8 casos (1990-2014)**

**Autor(es):** B. García-Rowe López <sup>(1)</sup>, J. Sierra Vázquez <sup>(2)</sup>, P. Díaz Olmedo <sup>(2)</sup>, M. Bustamante Liñán <sup>(1)</sup>, N. Guerrero Moreno <sup>(1)</sup>, R. Mateos Checa <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Centro Seta.

**Introducción:** Epilepsia y síndromes indeterminados (ILAE 1989), incluye un grupo de epilepsia con crisis focales y generalizadas, clínicas y del EEG.

ILAE 2001: Considera este grupo como Encefalopatía Epiléptica (EE). Los paroxismos epilépticos mantenidos en estas edades críticas del neurodesarrollo conducen a una afectación grave evolutiva de las funciones cognitivas y conductuales caracterizadas por: 1) edad dependiente y autolimitada, 2) crisis parciales, 3) crisis generalizadas (excepto tónicas), 4) deterioro neuropsicológico (regresión cognitiva global o selectiva), 5) deterioro motor, 6) EEG sueño: punta-onda en 85% de sueño lento.

**Paciente y métodos:** Hemos estudiado retrospectivamente 8 niños, que cumplían los criterios diagnósticos según ILAE 2001 de EE con punta-onda durante sueño lento, teniendo en cuenta:

Edad de debut, sexo, antecedentes personales y familiares, exploración general y neurológica, tratamiento y evolución. A todos se les practicaron EEG en vigilia, en sueño, neuroimagen (RM), y SPECT en un caso. Se practicó estudio neuropsicológico y se establecieron 3 grupos en función del déficit psicológico: 1) afasia mixta, 2) trastorno de la función ejecutiva, 3) trastorno de conducta.

### Resultados y conclusiones:

- EPOCS (epilepsia con punta onda durante el sueño lento) (estado de mal eléctrico durante el sueño, síndrome de Penélope): Predomina en varón (67%), 4 varones en nuestro estudio. Edad 4-5 años (2 años y 3 meses). EEG en vigilia: focalidad frontal. Buen control de crisis. Metilfenidato mejora la función ejecutiva, el aprendizaje y no favorece las crisis. El pronóstico depende del nivel de inteligencia.

- AFASIA EPILEPSIA ADQUIDRIDA (Síndrome Landau-Kleffner): Predominio varón (68%), 1 varón y 1 niña. Edad debut 3-7 años (edad media 5,5 años). EEG focalidad temporal posterior. Crisis por épocas. La afasia depende de la edad del debut (menor edad, peor pronóstico) y la persistencia de la punta onda en el sueño.

- EPILEPSIA PARCIAL BENIGNA ATÍPICA (Aicardi): No reconocida por ILAE. Edad debut 2-6 años (2 años y medio) Crisis agrupadas en varios días y por épocas, no afectación cognitiva, buena evolución. Afectación de la calidad de vida por elevado número de crisis y hospitalismo.

- TRATAMIENTO: Valproato, Clobazam, Etosuximida, Sultiamo. En crisis y en punta onda continua: Corticoides, ACTH, IgG iv. Contraindicados: Carbamazepina, Hidantoína, Fenobarbital.

### **Meningitis por listeria monocytogenes en el niño sano a propósito de un caso clínico**

**Autor(es):** M.J. Lorenzo Montero, V.E. Reinaldo Royo, M.L. Vargas López, L. Camacho Lozano, R. Castañeda Mendieta, J.M. Rumbao Aguirre.

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** Listeria Monocytogenes produce infecciones del sistema nervioso central en inmunodeprimidos, neonatos, ancianos y gestantes, sin embargo, es una entidad poco frecuente en lactantes y niños inmunocompetentes, siendo su incidencia de 0.34/100.000/personas/año. Presentamos un caso de meningitis por L.Monocytogenes en un niño con estudio de inmunidad normal.

**Caso clínico:** Niño de 3 años, con fiebre y vómitos desde hace cinco días. En las últimas 24 horas asocia estrabismo intermitente.

Sin antecedentes de interés. Vacunado correctamente. Hace tres semanas realizó un viaje a una casa rural.

En la exploración destaca rigidez de nuca, Brudzinski positivo y endotropía ocasional del ojo izquierdo.

En el hemograma destaca: leucocitos 14.800/ mm<sup>3</sup> (neutrófilos 68%); proteína C reactiva (PCR), 126.6 mg/L y glucemia, 89 mg/dL; resto normal. Ante los hallazgos de focalidad neurológica en la exploración física se realiza un TAC craneal sin hallazgos patológicos. En la punción lumbar: Leucocitos, 320cel/mcL (linfocitos, 94% neutrófilos, 6%); glucosa, 27 mg/dL ; proteínas, 65 mg/dL y Adenosina deaminasa (ADA) 12,9 U/L (límite hasta 6 U/L).

Con la sospecha de meningoencefalitis se inicia tratamiento antibiótico empírico intravenoso con Cefotaxima, y antiviral con Aciclovir. A las 48 horas, la Reacción en cadena de la Polimerasa (PCR) positiva para L. Monocytogenes, suspendemos el tratamiento previo e iniciamos tratamiento con Ampicilina y Gentamicina. En el cultivo del

LCR se aísla Listeria Monocytogenes.

Cede la fiebre a las 24 horas y se normaliza la clínica de estrabismo, aunque reaparece durante su estancia hospitalaria, por lo que se sospecha un estrabismo latente que es confirmado por Oftalmología.

Continúa ingresado hasta completar dos semanas de tratamiento antibiótico intravenoso con Ampicilina.

Al alta, presenta buen estado general y persiste el estrabismo latente que mejora en consultas posteriores. El estudio de inmunidad es normal.

**Conclusiones:** Ante un LCR con leve pleocitosis de predominio mononuclear e hipoglucorraquia, debemos incluir Listeria Monocytogenes en el diagnóstico diferencial. Resulta fundamental los antecedentes epidemiológicos para sospechar infección por L.Monocytogenes.. Es de gran utilidad para el diagnóstico de esta entidad el cultivo del LCR y las técnicas de biología molecular (PCR). Ante su sospecha debemos iniciar tratamiento antibiótico empírico con Ampicilina y Gentamicina.

### **Hipertiroidismo neonatal, a propósito de un caso clínico**

**Autor(es):** V.E. Reinaldo Royo, A.B. López Mármol, E. Mateo Guerrero, D. Trassiera Molina, I. Tofé Valera.

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** El hipertiroidismo neonatal suele ser una patología transitoria causada en la mayoría de los casos por el paso transplacentario de anticuerpos estimuladores del receptor de TSH. Es una situación que puede ser potencialmente grave precisando un diagnóstico y tratamiento temprano.

**Caso clínico:** RNPT, de 34 semanas de EG, CIR (1800g) que ingresa procedente de paritorio por prematuridad. Embarazo normocontrolado, serologías negativas, EGB no realizado, no patologías maternas de interés. Parto vaginal eutócico, espontáneo por RPM. Apgar al nacimiento 8/9, Rea tipo I, pH 7,25 EB:-5,4. Exploración física al nacimiento normal. Se ingresa en la Unidad de Neonatología, se canaliza epicutáneo con sueroterapia para sus necesidades basales en las primeras 24 horas de vida hasta comprobar la adecuada tolerancia oral. A las 48 horas de vida comienza con taquicardia (FC:220 lpm) que ceden de forma espontánea sin ninguna otra repercusión clínica. Se descarta infección, arritmias y anomalías cardíacas por normalidad de las pruebas complementarias. Durante su estancia buena ganancia ponderal con avidez por las tomas. En la segunda determinación de la prueba del talón avisan de TSH suprimida coincidiendo con control analítico a los 15 días de vida en la Unidad de Neonatología presentando T4 2,92ng/dL con de TSH (0.00 mU/L), por lo que se diagnostica de Hipertiroidismo Neonatal y se confirma la etiología autoinmune por la positividad de los anticuerpos antiTPO. Se solicita analítica con TSH, T4 y Ac TPO y TSI a la madre, siendo a partir de estos resultados diagnosticada de Enfermedad de Graves Basedow. A las 6 semanas de vida presenta normalización de los valores de las hormonas tiroideas con negativización de los anticuerpos. La madre es controlada periódicamente desde su diagnóstico en el Servicio de Endocrinología.

**Conclusiones:** Es muy importante el seguimiento obs-

tétrico de la madre afecta de Graves Basedow, siendo fundamental el control clínico del RN durante las primeras semanas de vida aunque permanezca asintomático.

Son RN de riesgo los hijos de madre hipertiroides conocida y aquellos con clínica o antecedentes prenatales sugestivos (bocio, bajo peso, taquicardia fetal). Ante su sospecha clínica debemos solicitar analítica con perfil tiroideo en torno a la semana de vida.

### **Fontanela amplia como sospecha diagnóstica de displasia cleido-craneal**

**Autor(es):** N. Guerrero Moreno <sup>(1)</sup>, B. García-Rowe López <sup>(1)</sup>, M.J. Gallego Alcaide <sup>(1)</sup>, P. Díaz Olmedo <sup>(2)</sup>, J. Sierra Vázquez <sup>(2)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Centro Seta.

**Introducción:** La displasia cleido craneal (DCC) es una displasia ósea generalizada con alteración preferentemente de la osificación membranosa, caracterizada por defectos craneales, claviculares y pélvicos, entre otras muchas anomalías esqueléticas. Herencia autosómica dominante, mutación del gen CBFA1-RUNX2 (cromosoma 6p21). Expresividad muy variable, incluso en varios miembros de una misma familia. Las manifestaciones más características son cráneo grande y braquicéfalo, fontanelas amplias y suturas abiertas con retardo en su cierre, facies peculiar y pequeña, retraso en la erupción dentaria e hipoplasia o aplasia de clavículas. El desarrollo neuromaturo y la expectativa de vida suelen ser normales aunque en algunos casos puede existir retraso psicomotor o epilepsia. Diagnóstico de sospecha: clínico-radiológico. Confirmación genética.

**Caso clínico:** Lactante de 3 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta por fontanela amplia (5x5 cm), tratado con Vitamina D y Calcio por su pediatra de atención primaria. A los 11 meses de edad persistencia de fontanela amplia, normotensa. Exploración neurológica normal. Estudio psicológico (inventario del desarrollo de Batelle): edad madurativa de 10-11 meses. Pruebas complementarias: mapa óseo (huesos wormianos en cráneo e hipoplasia de clavículas). Estudio genético: presencia en heterocigosis de la variante c.1171C>T en el gen RUNX2. Esta enfermedad se suele confundir con Hidrocefalia y raquitismo.

#### **Conclusiones:**

1. Sospechar DCC en todo caso de fontanela amplia y persistente para evitar yatrogenia farmacológica.
2. A pesar de tener un diagnóstico clínico-radiológico fácil, esta enfermedad se encuentra infradiagnosticada en la actualidad ya que no pensamos en ella.
3. Durante el parto puede haber lesiones traumáticas en SNC por desprotección ósea.

### **Mi hijo no tiene dientes, retraso erupción dental**

**Autor(es):** C. Coronel Rodríguez <sup>(1)</sup>, M.D. González Soria <sup>(1)</sup>, M. Begara De La Fuente <sup>(1)</sup>, M.C. Guisado <sup>(2)</sup>, R. De Rojas Sarabia <sup>(1)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Amante Laffón; <sup>(2)</sup> Cachorro.

Los trastornos de erupción dental, las alteraciones en la oclusión son frecuentes, como pediatras debemos co-

nocerlas para detectarlas precozmente, conocer síntomas enfermedades asociadas y cuándo derivar al especialista.

Niño de 20 meses sin dientes.

En revisiones de niño sano y consultas se aprecia que no hay erupción ni signos de inflamación en arcadas dentarias. No síntomas asociados, ni malformaciones. No limitación para alimentación.

Antecedentes: padre y primo echaron los dientes con más de 15 meses, tío a los 21.

Exploración no se evidencian signos que sugieran existencia o no de dientes ni erupción inminente. Ningún signo clínico que sugieran síndromes malformativos.

Crecimiento somático: percentiles normales para edad y sexo.

Ante la preocupación familiar y también nuestra, se realiza radiografía lateral de cráneo donde se observan 20 dientes, correspondientes a dentición decidua. Sin agenesia. Se consulta con odontopediatra y se informa a la familia.

Un moderado retraso en la aparición de los dientes o incluso adelanto no es patológico. Se habla de retraso cuando a los 13 meses no ha erupcionado ningún diente. La edad media en niños, de erupción en arcada inferior es de 7,88 meses, desviación estándar (DE) 1,86 y la edad media de erupción en maxilar superior es de 10,01, DE 1,67. Normalmente se completa a los 30 meses en los que el niño ya debiera tener las 20 piezas de la dentición temporal.

Por tanto analizar la cronología de la erupción dental es un elemento para evaluar la maduración somática.

Cuando el retraso es manifiesto habría que descartar o conocer que existen algunos síndromes o enfermedades que cursan con retraso de erupción: síndrome de Down, hipopituitarismo, hipotiroidismo, hipovitaminosis D, disostosis cleidocraneal y cleidofacial, osteoporosis, displasia actodérmica, acondroplasias, amelogénesis imperfecta.

**Conclusiones:** Nuestro caso se trata de un retraso de erupción dental temporal idiopático sin otros síndromes asociados.

El retraso de erupción es motivo de preocupación y consulta por parte de la familia que debemos conocer para informar y tranquilizar.

Para los pediatras es importante conocer la cronología de la erupción dental y sus alteraciones (agenesias), no erupción simétrica, maloclusiones y otros trastornos para poder tratarlos de forma precoz.

### **Artrogriposis múltiple congénita**

**Autor(es):** M.L. Vargas López, E. Mateo Guerrero, A.B. López Mármol, M.J. Lorenzo Montero, V.E. Reinaldo Royo, L. Camacho Lozano, R. Castañeda Mendieta, C. De La Cámara.

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

**Introducción:** La artrogriposis múltiple congénita (AMC) es un trastorno congénito no progresivo caracterizado por contracturas articulares múltiples de aparición en el periodo prenatal, debido a la aquinesia del feto intraútero en su desarrollo. Con una incidencia de 1 de cada 3.000 a 10.000 nacidos vivos, según las series, engloba múltiples desórdenes de diferentes etiología y severidad.

**Caso clínico:** Se presenta el caso clínico de un RNAT, de sexo femenino, de PAEG, procedente de cesárea electiva por podálica. Buen estado al nacer, destaca a la exploración una lateralización del cuello hacia la derecha con pterigium, desviación cubital de muñecas y dedos de la mano, caderas en flexión con limitación a la abducción, miembros inferiores en hiperextensión con limitación a la flexión y pies talos valgus. Sólo destacaba como antecedente un oligohidramnios. Como pruebas complementarias se realizó un mapa óseo donde se apreciaban ambas caderas y rótulas luxadas y la silla turca alargada, y una ecografía del área pélvica y sacra en la que se observa luxación de ambas cabezas femorales. El resto de pruebas que se realizaron; cariotipo, arrays, ecografía cerebral, cardíaca y abdominal, RM craneal, hemograma y bioquímica, y screening metabólico, eran normales. Con todo ello, se diagnostica de AMC, comenzando en la primera semana de vida con fisioterapia y tratamiento ortopédico. En un primer tiempo con yesos seriados en rodillas en flexión y corrección con yeso de talo-valgo. Y en un segundo tiempo con arnés de Pavlick para corrección de luxación de cadera.

**Conclusión:** A pesar de no ser un trastorno muy frecuente, su incidencia no es nada desdeñable, por lo que es importante su conocimiento para llegar, con una minuciosa exploración física, a un diagnóstico temprano y certero, que nos permita conseguir un manejo precoz del mismo, lo que va a determinar el pronóstico de la enfermedad. Dado que se trata de un trastorno muy heterogéneo que engloba multitud de enfermedades con sus respectivos entes etiológicos, se debe realizar un estudio completo que nos permita descartar patologías centrales o periféricas (en cuanto a causa fetal o intrínseca), así como patología extrínseca o materna, como posible causante de AMC.

### **Diabetes moody tipo 5: a propósito de un caso**

**Autor(es):** J.L. Moreno Salgado, B. Jimenez Crespo, P. Díaz-Villalón Moreno, N.R. Rivera, M.J. Pelaez Cabrera, N. Portero García, B. García-Rowe López.

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Las diabetes monogénicas son resultado de mutaciones en un gen y se asocian en la mayoría de los casos a una disfunción grave de la célula  $\beta$ . Dichas mutaciones pueden heredarse de forma dominante o recesiva, aunque también existen casos esporádicos. El diagnóstico de este tipo de diabetes debe considerarse en cualquier paciente con diabetes antes de los seis meses de edad, diabetes familiar, DM1 o DM2 con datos no concordantes, y ante diversos síndromes asociados con diabetes. El estudio genético debe estar bien dirigido, con una selección clínica adecuada, y debe efectuarse tras la valoración del nivel de insulina y el péptido C y la determinación de anticuerpos antinsulina, IA2 y GAD (no imprescindible en niños diagnosticados menores de seis meses).

La diabetes tipo MODY comprende un subgrupo de distintas enfermedades caracterizadas por una herencia autosómica dominante con alta penetrancia, expresión precoz (habitualmente antes de los 25 años) y disfunción primaria de la célula  $\beta$ , en general sin morbilidad cardiovascular.

La diabetes MODY 5 es secundaria a mutaciones heterocigotas en el factor de transcripción hepatonuclear  $1\beta$  y presenta un fenotipo heterogéneo con:

a) diabetes semejante a la MODY 3, que infrecuentemente se presenta aislada.

b) anomalías renales, especialmente quistes renales y displasia renal (presentes en la mayoría de los pacientes) que pueden ser diagnosticadas intraútero. También pueden asociar enfermedad glomeruloquística familiar y oligomeganefronia.

c) malformaciones genitales (útero bicorne, quistes en el epidídimo, astenospermia y agenesia de conductos deferentes)

d) afectación subclínica del páncreas exocrino por atrofia pancreática.

e) alteraciones de la función hepática, con elevación de las enzimas hepáticas (que pueden estar aumentadas desde el nacimiento y luego fluctuar). La baja sensibilidad hepática a la insulina de estos pacientes (posiblemente debida a la acción disminuida del HNF- $1\beta$  en el hígado y quizá también en el riñón) sugiere que metformina podría ser, inicialmente, el agente oral de elección. Posteriormente precisarán insulina.

Se presenta un caso de un varón de 2 años de edad diagnosticado de diabetes Mody tipo 5 con mutación detectada en DNA, que se presenta con clínica cardinal, hiperglucemia y quistes renales.

### **Artritis idiopática juvenil. Nuestra experiencia**

**Autor(es):** C. Santana Escalante <sup>(1)</sup>, E. Martínez-Boné Montero <sup>(2)</sup>, M. Mier Palacios <sup>(3)</sup>, M. Díaz Suárez <sup>(3)</sup>, J. Ceballos Aragón <sup>(3)</sup>, M. Vidal Romero <sup>(3)</sup>.

**Centros:** <sup>(1)</sup> Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>(2)</sup> Hospital Infanta Elena; <sup>(3)</sup> Hospital Infanta Elena, Huelva.

Presentamos 4 casos de artritis idiopática juvenil (AIJ) habidos en nuestro Hospital en 17 años.

El primero se trata de una AIJ Sistémica, de 2 años y 7 meses de edad, presentando la triada clásica: fiebre, exantema maculopapular evanescente y poliartritis. Tratado con Aines, corticoides y metotrexato, presentó mala evolución clínica con múltiples brotes y gran discapacidad articular (cuestionario CHAQ= 2,28) por lo se inició tratamiento con etanercept con buena respuesta.

Los otros 3 casos fueron AIJ oligoarticulares. Sus edades iban de 21 meses a 6 años. Los ANA eran positivos en todos, con evaluación oftalmológica normal. Tratados todos con metotrexato. En uno de ellos tuvo que ser suspendido por elevación mantenida de transaminasas, sustituyéndose por etanercept con resultado favorable.

Hasta la fecha se ha podido retirar el tratamiento en una AIJ oligoarticular tras 3 años de tratamiento con etanercept, encontrándose bien tras 2 años y 3 meses de su suspensión y sin recaídas.

Nuestra pequeña experiencia con etanercept ha sido favorable tanto en AIJ sistémica como oligoarticular. En los 2 casos restantes de AIJ oligoarticular la respuesta a metotrexato ha sido favorable hasta la fecha.



# Crítica de Libros



## Los árboles sanadores

Gabriel Vázquez Molina, Javier Herreros Lamas y Marta Sarmiento  
Editorial Txertoa – San Sebastián 2014.

De forma totalmente fortuita e inesperada llega a nuestro poder este interesante libro que ahora se somete a la consideración de tan peculiar grupo de lectores: médicos pediatras con ejercicio preferente en Atención Primaria. Y ello, ¿por qué?. Pues ni más ni menos que por el interés manifiesto del contacto del niño con la naturaleza, la vida al aire libre en general y la inestimable consideración del bosque y del arbolado, en particular, sobre la salud, el desarrollo y crecimiento del ser humano, sobre todo durante la llamada **“edad pediátrica”**: infancia y adolescencia.

**“Los árboles sanadores”** es un original libro que trata, de forma amena y divulgativa, precisamente, de las relaciones entre las personas y los árboles, sus virtudes, los cuidados que requieren y sus indudables beneficios conductuales, alimenticios, medicinales y cosméticos para el ser humano. Sin olvidar lo que los autores destacan como **“fuente de energía espiritual y sabiduría ancestral”**, a tener muy en cuenta.

Nuestra actual gran preocupación, como pediatras, es el hecho comprobado de las pocas oportunidades que los niños y las familias de hoy en día tienen para conectarse con el medioambiente natural. Así, se habla de un **“trastorno por déficit de naturaleza”**: los niños pasan más tiempo mirando la televisión y con juegos de pantalla y ordenadores que con actividad física en el exterior. Primer y alarmante resultado de este indeseado sedentarismo: más de un tercio de los niños presentan sobrepeso y obesidad.

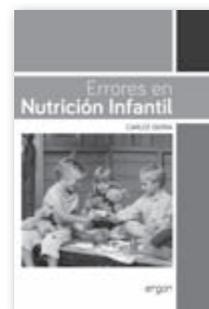
Los beneficios *–indudables–* de conectarse con la naturaleza son muy bien documentados en este libro y por numerosas publicaciones e investigaciones científicas. Queda muy claro que el estado de salud social, psicológica, académica y física de los niños y adolescentes está muy positivamente influido por el contacto periódico y frecuente con el ambiente exterior: juegos y actividades al aire libre, paseos y excursiones por bosques y zonas de rico arbolado.

Los autores, expertos herbólogos y agricultores ecológicos, nos van detallando las virtudes del árbol como **“gigante generoso”** y **“vecino imprescindible”**, además de purificador imprescindible del aire que respiramos. En el capítulo **“La Escuela del Bosque”** se describen los cuidados que bosques y árboles requieren; para en la sección principal **“Arboles que sanan”** relatar, por riguroso orden alfabético, desde al Abedul al Tilo, las virtudes y propiedades de cada especie a considerar.

El pediatra, profesional responsable de la salud infantil, va a ser, además de lector de este recomendable libro, un convencido de que **“los entornos verdes son un componente esencial de un hábitat humano saludable”**: fundamental para el mejor desarrollo físico y psicosocial del niño y del adolescente.

*Carlos Marina*  
*Pediatra y Médico Puericultor del Estado*

## Errores en nutrición infantil



Sierra Salinas, Carlos (Editor)  
Un volumen de 227 páginas. Editorial Ergon. Majadahonda, Madrid. 2014.

Me llega puntualmente desde Málaga esta interesante monografía dirigida por Carlos Sierra. Está dedicada a una actualización de los frecuentes errores que se cometen en la alimentación y nutrición tanto del niño como del adolescente. La leo con renovada atención, como me sucede con todo lo relacionado con la nutrición. Es un tema que he visto nacer y crecer como nueva ciencia, a partir de abundantes precedentes históricos, que siempre ilustran y a menudo justifican el presente y auguran el futuro.

La pediatría puede vanagloriarse de haber estado entre las primeras ciencias médicas que reconoció la trascendencia de la alimentación y nutrición, contribuyendo con sus continuas aportaciones a elevar de forma evidente su prestigio, de modo que la población está muy sensibilizada a sus cambios y avances, pero también a las modas. Existen ya algunos destacados profesionales dedicados de manera exclusiva a la nutrición, otros más la unen a la gastroenterología, pero se puede decir que no escapa a la atención de todas las especialidades médicas como de otras ramas de las ciencias de la salud. Por supuesto, es una tarea diaria en la Pediatría de Atención primaria.

Y además es digno de subrayar el hecho de que muchos maestros de hoy en día vayan enseñando a las nuevas generaciones las nociones básicas de una buena alimentación como parte importante para promocionar la salud. Así estarán preparados para saber lo que hay de cierto y lo que puede ser discutible, como ciertas orientaciones recientes para difundir dietas adelgazantes, contra el envejecimiento o mejorar la salud y la energía- además de adelgazar- como la difusión general de una dieta sin gluten, como preconizan (al parecer con poca base científica) conocidas artistas de cine y otras "cerebridades".

Todo lo referente a la nutrición infantil queda resaltado y resumido en las páginas de este libro, que parte de la enseñanza que debe generar un error y la im-

portancia de corregir deficiencias en la alimentación del niño sano y enfermo, como recuerda en el prólogo Carmen Ribes. Para conseguir este objetivo Carlos Sierra ha preferido no estar solo, sino acompañado de treinta y cinco estimados colegas, que incluyen la mayoría de los prestigiosos especialistas pediátricos dedicados entre nosotros a la nutrición y la gastroenterología. Así pueden analizar, sintetizados en veinte temas, los grandes capítulos, empezando como debe ser por la lactancia materna.

Como es inevitable ante un elevado número de Autores, hay tal vez alguna reiteración, pero no contradicción de importancia. Sin embargo, el libro mantiene una unidad de criterio y un estilo muy didáctico, más destacado a mi modo de ver en los quince primeros capítulos. En ellos, como en el último, se plantean los errores posibles y se dan contestaciones más que suficientes, siempre con datos de interés y actualidad. En los cuatro capítulos penúltimos el esquema expositivo sigue un patrón más habitual en nuestros libros, pero son igualmente actuales, concisos y de repaso muy útil. Dado que es deseable ver otras ediciones, quizás se podrían añadir en ellas unas pocas páginas para un índice alfabético de materias.

En suma, es fácil predecir que esta obra de Carlos Sierra se utilizará con provecho y dejará una buena huella en los lectores, que presumo numerosos, tanto entre los pediatras, como en otras ramas de la medicina y ciencias afines, en los padres y en los pedagogos. Así es que me resulta muy grato y obligado recomendar su lectura, felicitando al Autor principal y sus colaboradores, que la han hecho una realidad, junto con la Editorial y la firma Nutriben, patrocinadora.

**Manuel Cruz**  
**Catedrático de Pediatría. Profesor Emérito.**  
**Barcelona.**



## Do, re... ¡mi comida! Cocina con ritmo

Lourdes Soriano Benítez de Lugo  
**Editorial Tejuelo 2014.**

La preocupación de los pediatras por la más adecuada nutrición, educación y ocio de los niños durante sus primeros años de vida, fundamentales para su posterior devenir, es un hecho constante y acuciante, junto con la importancia de un núcleo familiar estable y consolidado, como insuperable entorno para llevar a cabo, con éxito, tan aventurada tarea.

El original libro que comentamos con sorpresa inicial, admiración inmediata y manifiesto aprecio final, va a constituir un importante estímulo e inapreciable ayuda para todos los implicados en el cuidado y trato con nuestros niños, durante su primera infancia, en estos dinámicos y tan velozmente cambiantes años de este siglo XXI.

La responsable de este asegurado éxito editorial es una distinguida educadora, madre y abuela, y además canaria: Lourdes Soriano y Benítez de Lugo, Licenciada en Filosofía y Letras, con marcada vocación docente, autora, entre otros muchos títulos, de un libro ya comentado en estas páginas hace pocos años: "Cocina las letras con el principito", Premio Gourmand al Mejor Libro Infantil del Mundo 2013.

Nuestro reencuentro con Lourdes Soriano, incansable y siempre brillante y amena escritora, ha sido apreciado motivo para conocer y valorar su último trabajo: "Do, Re... ¡Mi Comida!" – Cocina con ritmo. La habilidad narrativa de la autora, unida a su exquisita sensibilidad, como madre y abuela, sin olvidar su profundo conocimiento del niño y su progresivo e imparable crecimiento y desarrollo en todas las áreas del conocimiento, da lugar a un texto sorprendente e inolvidable.

Hay que destacar el valor eminentemente formativo y educativo del libro que se comenta. Lourdes Soriano se vale de su indudable experiencia como maestra y experta en educación y nutrición infantil, para saber conjugar una difícil mixtura: el cuento para niños, los mejores hábitos alimenticios –con el comedor familiar como escenario recomendado-, las canciones y juegos

tradicionales infantiles, las más oportunas reglas de ortografía y buenos modos, el valor del ejercicio físico – con el consiguiente desarrollo de flexibilidad, agilidad y reflejos-, sin olvidar el cultivo de la generosidad, solidaridad y el saber compartir, tan difíciles, en ocasiones, en estos primeros años de la vida del niño. Incluso, no olvida nuestra autora cómo estimular desde muy temprana edad el conocimiento de una segunda lengua universal, como el inglés.

Tanta riqueza argumental realzada con una impecable presentación a cargo de Editorial Tejuelo y unas encantadoras ilustraciones –enriquecedoras del texto- de Ana A. García-Ramos, experta en Arte Publicitario, rematan con acierto labor tan bien llevada a cabo.

Además de recomendar a padres y familiares –¡qué importantes los abuelos!-, pediatras y educadores, la atenta lectura de este libro de Lourdes Soriano, quedamos, como entusiasmados lectores, plenamente involucrados con la labor lúdico-educativa tan original y didácticamente expuesta.

**Dr. Carlos Marina**  
**Pediatra y Médico Puericultor del Estado - Madrid**

## Pediatría quirúrgica y de urgencias



E. Blesa Sánchez y E. Blesa Sierra  
**Marban, Madrid. 2015.**

El profesor Emilio Blesa, cirujano pediátrico, y pediatra quirúrgico, a lo largo de su vida profesional ha recopilado una iconografía extraordinaria de patología pediátrica. Nos la ofrece de manera sistemática y ordenada en este magnífico libro, acompañada de unos comentarios clínicos expuestos con sencillez, —pero con una extensión suficiente para una buena comprensión de la patología—, y de una manera muy didáctica y práctica. Todo ello está avalado por su gran experiencia clínica como cirujano-pediatra, a lo largo de más de cuarenta años ejercicio profesional, especialmente en el Hospital Materno Infantil de Badajoz como Jefe del Servicio de Cirugía Infantil, y como Profesor Titular de Pediatría en la Facultad de Medicina de la Universidad de Extremadura en Badajoz.

La iconografía corresponde a fotografías clínicas de todas las patologías pediátricas que puedan tener un componente quirúrgico inmediato, retardado o circunstancial. Las imágenes en general son de muy buena calidad: por la técnica fotográfica, por el valor didáctico de la imagen, y por fidelidad y nitidez de la reproducción sobre el papel. Se acompañan, cuando es preciso, de otras imágenes: radiografías, ecografías, TAC, RMN, escintigrafía, microscopía de las lesiones, etc.

La presentación editorial creo que constituye un gran acierto. En la página par —a la izquierda según se lee o se mira— se exponen las consideraciones clínicas, y en la página impar —a la derecha— se recogen las imágenes. Por esto el libro es muy fácil de utilizar: estás viendo a la derecha lo que se expone a la izquierda. El diagnóstico definitivo, la indicación y el momento de la cirugía a realizar son expuestos de una forma rápida e intuitiva, igualmente se abordan los resultados de los distintos tratamientos y el papel de la Atención Extrahospitalaria durante el postoperatorio precoz.

El libro consta de 626 páginas, con 26 capítulos y un apéndice bibliográfico al final. Los dos primeros capítulos son introductorios: la respuesta del niño a la cirugía

y la evaluación preoperatoria, anestesia y analgesia. Los siguientes diez y nueve capítulos siguen un orden topográfico: la boca, el cuello, el tórax —pared, pulmón y diafragma—, abdomen —con diez capítulos: pared, aparato digestivo, masas abdominales—, patología inguinoescrotal y peneana, urogenital, piel y sus anejos, anomalías vasculares, traumatismos y quemaduras. Hay un capítulo dedicado a la cirugía menor ambulatoria, extraordinariamente práctico y didáctico, que todos los pediatras deberíamos dominar. Los cuatro últimos capítulos están dedicados a patologías particulares y en su redacción han contribuido especialistas con experiencia pediátrica: patología traumatológica y musculoesquelética, otorrinolaringológica, neuroquirúrgica y oftalmológica.

La bibliografía para cada capítulo se encuentra al final del libro; está muy actualizada y constituye una buena referencia para todo aquél que quiera profundizar en el conocimiento del capítulo correspondiente.

El libro tiene dos presentaciones una en forma de Manual y la otra en tamaño Premium normal. Ambas ediciones están muy cuidadas, la tipografía es excelente y la calidad de la iconografía creo que es inmejorable.

En resumen un libro práctico extraordinario, que no debiera faltar en la biblioteca de todo pediatra práctico.

**Juan Jose Cardesa García**  
**Catedrático de Pediatría y Puericultura, Jubilado**  
**Badajoz.**



## Tratado de psiquiatría del niño y del adolescente

María Jesús Mardomingo  
**Ediciones Díaz de Santos 2015.**

Como entusiastas seguidores y realmente admiradores de la sólida formación humanística y médica, brillante actividad clínica e incansable labor docente e investigadora de la Dra. M<sup>a</sup> Jesús Mardomingo, es motivo de enorme satisfacción el tener en nuestras manos este libro, fruto de indudable esfuerzo, estudio y dedicación de tan distinguida pediatra y psiquiatra infanto-juvenil, autora única de tan gran texto.

El Tratado, de más de 1.200 páginas, impecablemente presentado por Ediciones Díaz de Santos, editorial experta en libros médicos, constituye una auténtica y recomendable "obra nueva", que supera, mejora y actualiza todo lo hasta ahora publicado sobre Psiquiatría del Niño y del Adolescente. El impacto sobre el mundo médico de habla hispana (a ambos lados del Atlántico) está, pues, asegurado.

De "*reto inmenso y auténtica aventura personal*" califica la propia autora la labor realizada. Y así es, en efecto, al incorporar a la compleja actualidad de la Psiquiatría Infantil los más recientes hallazgos de la biología molecular, fundamentales para la mejor comprensión del funcionamiento del cerebro y de las enfermedades psiquiátricas de los niños en este siglo XXI.

La capacidad docente de la Dra. Mardomingo se pone de manifiesto, una vez más, al saber mantener el difícil equilibrio necesario entre el rigor científico imprescindible y la más didáctica y clara exposición de cada apartado considerado. El resultado: la lectura de cualquier capítulo se convierte en auténtica delicia que facilita el estudio y comprensión de lo expuesto.

El valor universal de la obra que comentamos se basa en su respeto por el pasado de la Psiquiatría infantil, valorando lo que permanece, se transforma o desaparece; la más rabiosa actualización del presente, con la biología molecular como nuevo protagonista; y sin olvidar las perspectivas que se abren de cara al futuro. Y todo ello manteniendo al sujeto enfermo como protagonista máximo, sabiendo trasladar a la práctica

clínica el resultado de tanta novedad e investigación de última hora. La Dra. Mardomingo, en suma, manifiesta como siempre su enorme bagaje humanístico sabiendo acercarse al paciente y comprender su realidad.

Con tan magníficos antecedentes dejamos al interesado lector que se adentre en cualquiera de las cinco partes que componen tan atractivo libro: Historia y Concepto, Fundamentos neurobiológicos, Síndromes –de máximo interés clínico–, Evaluación y Diagnóstico, para terminar con Tratamiento. Se va a encontrar con un enorme y actualizado reservorio intelectual extraordinariamente bien estructurado donde poder aprender disfrutando.

Cómo agradecemos a la Dra. Mardomingo el haber sabido poner a disposición de todos los interesados en el cuidado, en general, y el aspecto psiquiátrico, en particular, de la salud del niño y del adolescente, una herramienta tan valiosa e imprescindible, tanto para consulta puntual como para estudio detallado de cualquier tema seleccionado, este completísimo TRATADO DE PSIQUIATRÍA del Niño y del Adolescente. Nunca, verdaderamente, tan tremendo esfuerzo ha obtenido tan feliz resultado.

**Dr. Carlos Marina**  
**Pediatra y Médico Puericultor del Estado - Madrid**

# In Memoriam



## D. Alberto Valls Sánchez de Puerta.

Recientemente nos ha dejado el Prof. Valls Sánchez de Puerta, persona de excelentes cualidades humanas, docente excepcional y cualificado médico pediatra.

Nacido en La Rambla, provincia de Córdoba, estudió el bachillerato en Los Salesianos de Utrera y cursó la carrera de Medicina en Madrid. Siempre mostró una gran vocación universitaria desempeñando plazas de diferentes categorías en esa Facultad de Medicina, obteniendo primero tras brillante oposición la plaza de profesor adjunto de Pediatría en 1951, sólo cinco años después de finalizar la carrera.

Fue médico puericultor por oposición de la Beneficencia Provincial de Toledo y Jefe de Pediatría de la Beneficencia Provincial de Madrid, antigua "Inclusa", cargos de los que siempre se sintió muy orgulloso.

Trabajó como pediatra en la Clínica de Pediatría del Hospital de San Carlos de Madrid donde fue profesor de la Escuela Profesional de Pediatría y Puericultura de la Facultad de Medicina de Madrid desde su fundación hasta 1966, año en el que consigue tras reñida oposición la Cátedra de Pediatría de la Universidad de Cádiz donde dirigió la Escuela Profesional de Pediatría y Puericultura hasta 1978 y la Escuela de Ayudantes Técnicos Sanitarios durante siete años.

Tuvo participación muy activa y decisiva en la fundación de la Escuela Universitaria de Enfermería de Cádiz y fue director de la misma.

En 1978 consigue por concurso de traslado la Cátedra de Pediatría de la Universidad de Sevilla y la Jefatura del Departamento de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena de esta ciudad, cargos que desempeñó hasta 1987 cuando tuvo que jubilarse por imperativo legal a los 65 años de edad, en plena madurez científica y profesional.

Fue director de las Escuelas Profesionales de Pediatría para Médicos y Enfermeras de la Universidad de Sevilla y también ocupó el cargo de Vicerrector de Extensión Universitaria de la Universidad de Sevilla, al que dedicó gran parte de su tiempo movido por su vocación universitaria.

Muestra de su amplia actividad investigadora son las 82 tesis doctorales dirigidas en las Facultades de Medicina de Cádiz y Sevilla, todas calificadas con la nota máxima, y sus publicaciones en revistas nacionales y extranjeras, libros y monografías de la especialidad.

Sus líneas de investigación estuvieron preferentemente relacionadas con la nutrición infantil y con la prevención de la obesidad. Fue miembro muy activo de la Sociedad Española de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición, presidente de honor de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura y socio de honor de la Sociedad Española de Pediatría, así como miembro destacado de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria con la que colaboró muy eficazmente.

Siempre estuvo presente en eventos nacionales e internacionales de Pediatría aportando a los mismos sus profundos conocimientos y su experiencia.

Participó en numerosos congresos de la especialidad, nacionales y extranjeros. Coincidiendo con la Exposición Universal de 1992, presidió el I Congreso Extraordinario de la Asociación Latino Americana de Pediatría en Sevilla y organizó y presidió el XVIII Congreso de la Asociación Española de Pediatría.

Tras su jubilación colaboró también con el Real e Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Sevilla del que fue vocal y con la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía elaborando guías de salud para la infancia.

El profesor Valls, aunque siempre estuvo muy apegado a su ciudad natal, La Rambla, también se sentía un sevillano auténtico; demostró una gran admiración por nuestra Semana Santa y era hermano de la cofradía de

los Estudiantes, a cuya estación de penitencia no faltó hasta edad muy avanzada, mostrando gran devoción por sus titulares.

Fue asimismo un entusiasmado y activo melómano, admirador y estudioso de Mozart. Preparaba un libro sobre “Mozart niño” que desgraciadamente no pudo terminar.

Además de sus numerosos méritos científicos y profesionales, D. Alberto fue un hombre de gran calidad humana. De extraordinaria simpatía, de trato señorial, amable y afectivo. Siempre receptivo con cualquier iniciativa y sonriente. Siempre transmitía ilusión y entusiasmo por el trabajo.

Nunca perdía la compostura.

Impulsor entusiasta del desarrollo y promoción de las especialidades pediátricas, contribuyó de forma notable a la modernización de la Pediatría, superando conceptos trasnochados e implantando en su Departamento del Hospital Universitario Virgen Macarena diversas especialidades a las que dotó de medios materiales y humanos para hacerlas operativas al servicio de los niños enfermos.

Ejerció como magnífico docente, capaz y dispuesto para aprender mientras enseñaba y que sabía disfrutar del éxito de sus alumnos y colaboradores. Era un profesional de amplios conocimientos médicos y humanísticos. Siempre se mostró muy respetuoso con sus discípulos y colaboradores a los que dirigía con gran destreza y atención. Supo encauzar y dirigir con acierto y habilidad la vocación docente de muchos profesionales que han desempeñado y desempeñamos plazas de profesor en la Universidad actualmente.

Todos los que tuvimos la dicha de trabajar con él damos fe de estas cualidades y de cuanto le echamos de menos tras su anticipada jubilación, cuando aún estaba en excelentes condiciones para seguir ejerciendo su profesión, a la que se dedicó con ilusión tantos años en cuerpo y alma.

Fue un gran padre y mejor abuelo, y quizás por su faceta de pediatra tuvo una relación muy especial con sus nietos, por los que siempre mostró un gran cariño y admiración, y a los que estuvo muy unido hasta sus últimos días.

El profesor Valls Sánchez de Puerta está actualmente con seguridad gozando del lugar reservado a hombres de bien que saben dar a los demás lo mejor de sí mismos, sin pedir nada a cambio, mostrándoles en todo momento una gran capacidad de respetar las peculiaridades y limitaciones de cuantos le rodearon. Descanse en paz nuestro querido D. Alberto.

Fdo. Federico Argüelles Martín

# Cartas al Director



## Consecuencias de la atención médica no especializada a la población pediátrica.

### *Consequences of non-specialist medical care to the pediatric population*

Sr. Director

En algunas comunidades autónomas, entre un 30% y un 50% de las plazas de pediatría de atención primaria están desempeñadas por profesionales sin formación específica (1). Ésta es una circunstancia que se da predominantemente en regiones alejadas de las poblaciones principales donde, hasta ahora, ha sido difícil disponer de pediatras. La situación económica actual también está repercutiendo negativamente en las oportunidades de trabajo para esta especialidad médica, motivo por el que cada vez es más frecuente que pediatras opten por trabajar en centros de atención primaria de poblaciones periféricas.

Los problemas con los que el pediatra se encuentra al iniciar su trabajo con una población pediátrica, que no ha sido atendida por un pediatra anteriormente, son múltiples y afectan a diferentes aspectos. A continuación comentamos algunos de ellos que, por su frecuencia o importancia, merecen especial atención.

El manejo incorrecto de las infecciones respiratorias de vías altas y del síndrome febril sin foco (2) de corta duración y con buen estado general, se ve reflejado en un abuso de la prescripción antibiótica para procesos mayoritariamente de etiología vírica. Además del uso innecesario de antibióticos y del riesgo de aumento de resistencias por mal cumplimiento del tratamiento, se crea una necesidad errónea en la población del uso de antibióticos para todo proceso febril que requerirá posteriormente invertir tiempo y energía en educación sanitaria para poderlo corregir.

Los pacientes con episodios de sibilancias recurrentes precisan una planificación en cuanto a su abordaje terapéutico (3) al comienzo de cada otoño. Intervenciones como la vacunación antigripal y la instauración temprana de medicamentos como montelukast y/o budesonida inhalada en los casos indicados, disminuirán significativamente las reagudizaciones y con ello,

la utilización de corticoides sistémicos para los procesos agudos, el absentismo escolar y la demanda de consulta al pediatra; además de mejorar la calidad de vida del paciente y la conciliación de la vida laboral de los cuidadores. Es importante mencionar también los errores en cuanto al manejo de las crisis agudas de broncoespasmos, donde en ocasiones se sigue prescribiendo budesonida nebulizada.

Los diagnósticos de infecciones urinarias en lactantes suelen ser realizados mediante tira reactiva de orina recogida por bolsa urinaria adhesiva. Al no ser ésta una técnica de recogida estéril, los resultados de los urocultivos de esas muestras no son fiables (4) por lo que la mayoría de los episodios de infecciones de orina quedan sin confirmación bioquímica ni microbiológica. Esta práctica clínica conlleva a que el pediatra que inicia su trabajo con este grupo de población infantil, se encuentre muchos pacientes diagnosticados incorrectamente de infecciones urinarias de repetición, obligando ello a iniciar su estudio con pruebas de imágenes y de función renal que, en la mayoría de los casos, se podrían haber evitado.

El programa de seguimiento de salud infantil es otro ámbito donde la intervención por parte del médico especialista en pediatría tiene un papel fundamental. La distinción entre procesos normales y patológicos del niño y el recién nacido puede ser difícil para el médico no especialista y ello conlleva tanto a derivaciones innecesarias a otros especialistas, como a no detectar a tiempo o no dar importancia a algunas patologías (por ejemplo: patología neonatal de la cadera, detección de alteraciones en el desarrollo psicomotor, valoración del crecimiento normal, obesidad, talla baja, etc).

La labor de los médicos no especialistas en pediatría es fundamental para atender a aquellas poblaciones pediátricas que no disponen de un pediatra, y su esfuerzo por formarse y actualizarse para poder atenderles lo mejor posible es indudable y admirable. No

obstante, esta situación debería ser excepcional en la atención pediátrica y no la habitual que vemos en la mayoría de las poblaciones pequeñas alejadas de las grandes ciudades. Mejoras en las condiciones de trabajo como pueden ser la oferta de contratos estables a medio o largo plazo, el aumento del tiempo de consulta por paciente a 10-15 minutos, la disponibilidad de test y pruebas complementarias sencillas que permitan el manejo básico de ciertas patologías pediátricas y la presencia de enfermería pediátrica (no siempre disponible) pueden hacer, por una parte, más atractivo el trabajo de atención primaria para pediatras, y por otra, dotar de mayor calidad la atención de primer nivel de estos pacientes, descongestionando así la atención hospitalaria.

### Bibliografía

1. Domínguez Aurrecochea B, Valdivia Jiménez C. La pediatría de atención primaria en el sistema público de salud del siglo xxi. Informe SESPAS 2012. Gac Sanit. 2012;26(S):82-87.
2. Rodrigo Gonzalo de Liria C, Méndez Hernández M. Fiebre sin foco. Protocolos diagnósticos-terapéuticos de la AEP: Infectología pediátrica. 3ª ed: Editorial Ergon, 2011. p.37-45.
3. Castillo Laita JA, De Benito Fernández J, Escribano Montaner A, Fernández Benítez M, García de la Rubia S, Garde Garde J, et al. Consenso sobre tratamiento del asma en pediatría. An Pediatr (Barc). 2007; 67(3):253-73.
4. Rodrigo Gonzalo de Liria C, Méndez Hernández M, Azuara Robles M. Infección urinaria. Protocolos diagnósticos-terapéuticos de la AEP: Infectología pediátrica. 3ª ed: Editorial Ergon, 2011. p.125-134.

Tornero Patricio S.<sup>1</sup>, Charris Castro L.<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Médico especialista en Pediatría y sus Áreas Específicas.  
Escuela Andaluza de Salud Pública.

Campus Universitario de Cartuja, Granada.

<sup>2</sup>Médico Interno Residente en Medicina Intensiva.  
Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Autor para correspondencia:**

Sebastián Tornero Patricio: [sebastornero@yahoo.es](mailto:sebastornero@yahoo.es)

### **Réplica de la Editorial de Vox Paediatrica a la carta del Dr. Tornero**

Estimado Dr. Tornero:

Respecto a la carta remitida a esta Dirección, desde la Escuela Andaluza de Salud Pública (EASP), quisiéramos hacerle algunas observaciones pues nos llama la atención que parte del mal funcionamiento de la asistencia pediátrica se quiera descargar sobre el colectivo de médicos no especialistas en pediatría que atienden pacientes en edad pediátrica.

Por todos es sabido que una gran cantidad de plazas de pediatría son ocupadas por médicos no pediatras, en nuestra comunidad no conocemos el número.

Esto sucede desde “siempre” y ha sido permitido y favorecido por nuestra Administración sanitaria, sus razones tendrá pero los padres acuden al pediatra con la confianza puesta en el especialista y si quién le atiende no lo es deberían estar informados y ahí está el primero de los problemas, que los expertos en la materia deberían aclarar, porque entendemos que así debería ser.

Esta circunstancia se da predominantemente en zonas alejadas de los grandes núcleos poblacionales, donde hasta ahora, ha sido difícil disponer de pediatras. La situación era compleja y muchos gestores en lugar de hacer esas plazas atractivas para los pediatras, optaron por “sacar el trabajo adelante y tener el puesto cubierto” sin tomar en consideración ni la preparación ni la calidad asistencial que se daba. Entre otras consecuencias, las comentadas por el Dr. Tornero, aunque en este punto también queremos hacer hincapié en que no todas las actuaciones “referidas” son por médicos no pediatras.

Actualmente estos contratos se realizan con la condición de aceptar ser desplazados en el momento que figure algún especialista en la bolsa de trabajo, cosa que antes no había sucedido y que ha sido objeto de malinterpretación y manipulación por parte de los medios de comunicación recientemente en nuestra comunidad. Habría que analizar por qué estas situaciones se permiten, la población no conoce porque no se le informa oportunamente pero al final acepta porque no les queda otro remedio y, eso sí, saben que pueden utilizar las urgencias hospitalarias con absoluta libertad.

Los problemas con los que el pediatra se encuentra al iniciar su trabajo con una población pediátrica, que no ha sido atendida por un pediatra anteriormente, pueden ser múltiples y afectan a diferentes aspectos y lógicamente tiene repercusiones en niveles asistenciales superiores. Pero sin entrar en quien los atiende mejor, y bibliografía hay en muchos sentidos apoyando las dos posturas (médico de familia según modelo inglés o pediatra), decir que al menos el médico de familia rota en su formación MIR por pediatría y más de un año por AP, otros profesionales no cuentan con ese aval formativo. Muchos pediatras acceden a estas plazas con un perfil hospitalario principalmente, sin haber asistido a consultas de AP, o bien en su periodo de formación con sólo dos meses en el primer año, recién salidos de la Facultad de Medicina y sin apenas conocimientos pediátricos mínimos, ni habilidades ni capacidades para rentabilizar adecuadamente esa rotación tan amplia. Pero tampoco es objeto aquí comentar el programa formativo de la especialidad pediátrica en España.

La patología de AP es tan amplia y la variabilidad de la praxis médica ante los mismos procesos es tal que el detalle que realiza por patología es concreto pero extraordinariamente reducido podríamos ampliarlo al compendio de la pediatría, y como bien dicen desde la EASP deberíamos optimizar no sólo por mejora de la

eficiencia sino también la eficacia de los procedimientos y calidad de los servicios y asistencia que prestamos a nuestros niños a los cuales nos debemos.

Comentar la existencia de abuso de la prescripción antibiótica, etc. asociado a este tipo de asistencia, sin datos con los que avalarlos o apoyarlos, aun cuando compartamos su opinión y sospecha no deja de ser meras especulaciones, como en la EASP conocen sobradamente.

Como bien sabrá el programa de seguimiento de salud infantil es otro ámbito donde la intervención por parte del médico especialista en pediatría tiene un papel fundamental, pero en su última actualización se le da un papel fundamental también a otros colectivos profesionales como enfermería, médicos de familia, etc. y todo ello tendrá sus razones que no conocemos.

Coincidimos con su apreciación de que "la labor de los médicos no especialistas en pediatría es fundamental para atender a aquellas poblaciones pediátricas que no disponen de un pediatra, y su esfuerzo por formarse y actualizarse para poder atenderles lo mejor posible es indudable y admirable". No debemos ser injustos con este colectivo que ocupa estas plazas, algunas desde

muy antiguo no obstante, esta situación que debería ser excepcional en la atención pediátrica, y ellos lo saben, pues firman un contrato con las condiciones antes referidas (no disponibilidad de pediatras pues serían desplazados en ese momento), algunos con contratos eventuales mes a mes durante muchos años, circunstancias que compete al área sindical más que científica pero que existe y cada vez se prodiga más incluso con dedicación no completa (se conocen casos del 50-60-75% de dedicación y sueldo). En estos supuestos creemos que deberíamos reivindicar una mejor asistencia a nuestros niños con una mayor dedicación y estabilidad de los compañeros en esos puestos de trabajo y no con la enorme inestabilidad que le acompaña, por lo que coincidimos plenamente en que las mejoras en las condiciones de trabajo con oferta de contratos estables a medio o largo plazo, el aumento del tiempo de consulta por paciente y mejora de la capacidad resolutive de la AP hagan estas plazas más atractivas para pediatras, y no tan sólo de trampolín o periodo transitorio hasta volver a una plaza más próxima a la ciudad o a la atención hospitalaria.

Fdo. Equipo de Redacción de Vox Paediatrica

## Visite Nuestra Página Web

Director de la Web: Dr. Jaime J. Cuervo Valdés



### A través de nuestra Web puede encontrar:

- ✓ Puede acceder a los resúmenes de los últimos números de Vox Paediatríca.
- ✓ También puede acceder a los números anteriores completos de Vox Paediatríca.
- ✓ Información sobre Congresos.
- ✓ Informe sobre Premios y Becas.
- ✓ Ofertas de trabajo.
- ✓ A través de nuestra Web tiene un amplio campo de conexiones.

Nuestra Web  
**www.spaoyex.es**



**BOLETÍN INFORMATIVO SPAO**  
Volumen 9, nº 1, 2015

PARA ACCEDER AL BOLETÍN DE LA  
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL:  
[www.spaoyex.es/boletines/ver/id/50](http://www.spaoyex.es/boletines/ver/id/50)

## Normas para la presentación de trabajos

La revista Vox Paediatríca es el órgano de expresión de las actividades científicas y profesionales de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura, y tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la patología médica y quirúrgica del niño y del adolescente, así como de otros aspectos relacionados con su salud y calidad de vida.

La revista consta de las siguientes secciones:

### Originales

Trabajos de investigación clínica o básica, con un diseño analítico adecuado. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 40 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 8. El número de firmantes no debe ser superior a seis.

### Notas clínicas

Descripción de uno o varios casos de excepcional observación o de especial interés, que supongan una aportación al conocimiento de la enfermedad. La extensión del texto (que debe incluir resumen) no debe superar un total de 1.500 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 20 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 4. El número de firmantes no debe ser superior a cinco.

### Revisiones

Revisiones bibliográficas de algún tema relacionado con la pediatría de especial interés o actualidad. La extensión del texto no debe superar las 3.000 palabras.

### Formación Continuada

Puesta al día en algún aspecto de interés general para el pediatra, que se desarrollará de manera extensa en uno o varios números.

### Cartas al director

Escritos breves que discutan aspectos relacionados con trabajos publicados recientemente en Vox Paediatríca o aportación de observaciones y experiencias que puedan ser resumidas en un texto breve. La extensión máxima será de 750 palabras, el número de citas no será superior a 10 y se admitirá una figura y una tabla. El número de firmantes no debe ser superior a cuatro.

## Otras secciones

La revista Vox Paediatrica tiene también otras secciones, como Editoriales, Protocolos clínicos, Informes Técnicos, Crítica de libros, Conferencias y Artículos especiales. Los autores que deseen colaborar en alguna de estas secciones deben consultar previamente con la dirección de la revista.

## Presentación y estructura de los trabajos

Los trabajos deben ser inéditos. En el caso de que se hayan publicado de forma parcial, por ejemplo como resumen de comunicación, deberá indicarse en el texto.

Los trabajos se enviarán solamente como archivo digital de procesador de textos, mecanografiadas a doble espacio, con páginas configuradas en A4 y dejando márgenes no inferiores a 2,5 cm. Los componentes serán ordenados en páginas separadas en el siguiente orden: Página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente, comenzando por la página titular.

### 1. Página titular

La página titular deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo.
- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Nombre del centro de trabajo y dirección completa del mismo.
- Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.
- Nombre, dirección, número de teléfono y número de fax y correo electrónico del autor al que debe dirigirse la correspondencia.
- Recuento de palabras del texto propiamente dicho, excluyendo resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras.
- Fecha de envío.

### 2. Resumen y palabras clave

Es obligado en originales y notas clínicas. La extensión no será superior a 250 palabras. El contenido deberá ser estructurado en cuatro apartados diferentes que deberán figurar titulados en el mismo: Antecedentes, Objetivos, Métodos, Resultados y conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados. Los autores deben procurar que el resumen incluya con detalle los resultados más importantes. Se deberá incluir de tres a diez palabras clave al final de la página donde figure el resumen.

Deberán usarse los términos incluidos en el Medical Subject Headings del Index Medicus.

3. Deberá incluirse una correcta traducción al inglés del título, resumen y palabras clave.

### 4. Texto.

Se recomienda la redacción del texto en impersonal. Conviene dividir los trabajos en secciones. Los originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Las notas clínicas en: Introducción, Observación clínica y Discusión.

En general, es deseable el mínimo de abreviaturas, aceptando los términos empleados internacionalmente. Las abreviaturas poco comunes deberán ser definidas en el momento de su primera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Cuando existan tres o más abreviaturas se recomienda sean listadas en una tabla presentada en hoja aparte.

Los autores pueden utilizar tanto las unidades métricas de medida como las unidades del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen las medidas SI es conveniente incluir las correspondientes unidades métricas inmediatamente después, en paréntesis. Las drogas deben mencionarse por su nombre genérico. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras, deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por sus fabricantes.

### 5. Bibliografía.

Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto. La referencia de artículos de revistas se hará en el orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre, sin puntuación, y separado cada autor por una coma; el título completo del artículo en lengua original; el nombre abreviado de la revista según List of Journals Indexed del Index Medicus [www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed); año de aparición, volumen e indicación de la primera y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis o menos; cuando sean siete o más deben citarse los seis primeros y añadir después las palabras "et al". Un estilo similar se empleará para la cita de libros. A continuación se exponen algunos ejemplos:

#### **Artículo de revista**

Ruíz M, Coll MJ, Pampols T, Giros M. X-linked adrenoleukodystrophy: Phenotype distribution and expression in spanish kindreds. *Am J Med Genet* 1998;76:424-426.

#### **Autor corporativo**

Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8 (Suppl. 7):8-96.

#### **Libro completo**

Aicardi J. *Diseases of the Nervous System in Childhood*. London: Mac

Keith Press;1992.

### Capítulo de libro

Cabo J, Cordovilla G, Alvarez F. Tratamiento no farmacológico de las bradiarritmias y taquiarritmias en pediatría. En Ruza Tarrío F, ed. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. Segunda edición. Madrid: Ediciones Normal SL;1997. p.294-303.

### Trabajos presentados a congresos y no publicados:

Smith J. New agents for cancer chemotherapy. Presentado en el Third Annual Meeting of the American Cancer Society, 13 Junio 1983, New York.

No deben incluirse en la bibliografía citaciones del estilo de "comunicación personal", "en preparación" o "sometido a publicación". Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

Para elaborar la bibliografía puede consultar las normas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (edición 2001) y las recomendaciones de la National Library of Medicine para citas de documentos electrónicos en:

[www.nlm.nih.gov/pubs/formats/internet.pdf](http://www.nlm.nih.gov/pubs/formats/internet.pdf)

### 6. Tablas

Deben ser numeradas en caracteres Romános por orden de aparición en el texto. Serán enviadas únicamente como archivo digital, escritas a doble espacio. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

### 7. Figuras

Tanto se trate de gráficas, dibujos o fotografías, se numerarán en caracteres árabes de manera correlativa y conjunta como figuras, por orden de aparición en el texto. Deben enviarse en formato de imagen digital

(jpg o similar), con un nombre y/o número que permita fácilmente su identificación. Se adjuntará un archivo de texto con el texto que deba acompañar a cada imagen.

Las microfotografías deben incluir escala e indicación de los aumentos. Si se reproducen fotografías de pacientes, éstos no deben ser identificados y, si lo son, deben acompañarse las mismas de un permiso escrito de los padres que autorice su reproducción.

### 8. Envío de originales

Los trabajos deben enviarse a los siguiente correos electrónicos:

Dr. Del Pozo: [med007316@saludalia.com](mailto:med007316@saludalia.com)

Dr. Coronel: [cristobalcoronel@gmail.com](mailto:cristobalcoronel@gmail.com)

Dr. Espino: [rafaelespino@telefonica.net](mailto:rafaelespino@telefonica.net)

El trabajo debe acompañarse de una carta de presentación firmada por todos los autores en la que expresarán la originalidad del estudio y el deseo de que se publique en la revista Vox Paediatrica.

Antes de enviar el trabajo se recomienda releer el texto, corregir los errores del mismo, revisar la numeración de la bibliografía, tablas y figuras y, finalmente, comprobar el contenido del envío:

- Carta con firma de los autores.
- Página titular con título, lista de autores, nombre y dirección del centro, teléfono, correo electrónico, fecha de envío y fuente de financiación en su caso.
- Resumen y palabras clave en castellano y en inglés (originales y notas clínicas).
- Texto.
- Bibliografía.
- Tablas con su leyenda (en hojas separadas).
- Figuras identificadas y hoja con texto al pie.
- Consentimiento firmado por los padres, en su caso.
- Carta de permiso de reproducción de material ya publicado, en su caso.







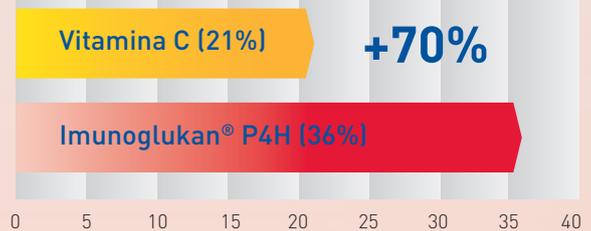
**Imunoglukan®**  
P4H

# DEFENSAS A EXAMEN

Imunoglukan® P4H ha demostrado clínicamente su eficacia para reducir las infecciones respiratorias de repetición (IRR)

Un estudio clínico a doble ciego realizado en niños con antecedentes de IRR puso de manifiesto que al utilizar Imunoglukan® P4H se consigue un incremento del 70% en el número de niños sin ninguna infección respiratoria frente al grupo control suplementado con Vitamina C.

% DE NIÑOS SIN NINGUNA INFECCIÓN RESPIRATORIA\*



- El 88% de los niños experimentó una mejora con la utilización de **Imunoglukan® P4H**
- Los procesos gripales y las infecciones de las vías bajas se redujeron en un 50%
- Se apreció un incremento de las NK y poblaciones de linfocitos, demostrando una activación de la inmunidad humoral y celular.



SUSPENSIÓN ORAL 120 ML  
CN 161317.2



30 CÁPSULAS  
CN 161318.9

\* Jesenak M, Majtan J, Rennerova Z, Kylosevic J, Banovcin P, Hrubisko M. Immunomodulatory effect of pleuran (β-glucan from *Pleurotus ostreatus*) in children with recurrent respiratory tract infections. Int Immunopharmacol 2013; 15(2):395-9.



www.ordesa.es