



Fpies. A Propósito de un Caso.

J. A. Macías Pingarrón.

Centro de Salud de Aceuchal (Badajoz).

V. Villar Galván.

C.S. de Jerez de los Caballeros (Badajoz).

A. Romero Salguero.

C.S. San Vicente - La Roca San Vicente (Badajoz).

Introducción

El Síndrome de Enterocolitis Inducida por Proteínas de los Alimentos es un tipo de intolerancia alimentaria que afecta al tracto gastrointestinal. Los síntomas clásicos incluyen vómitos profusos, deshidratación e incluso letargia grave

es el principal agente causal como alimento sólido. El diagnóstico se realiza por el historial de síntomas característicos (vómitos de repetición entre 1-4 horas postingesta, afectación del estado general, signos de hipotensión) y la exclusión de enfermedades alternativas. Es importante conocerlo, debido a las reacciones graves que provoca, muy similar a un shock séptico, siendo preciso estabilizarlo con fluidos intravenosos. La mayoría se resuelven a la edad de 3 años.

Caso clínico

Niño de 10 meses que presenta cuadro de vómitos, 2-3 horas postingesta, de manera ocasional. La madre no le concede importancia al ser un niño regurgitador. Comienza a tener cuadro de vómitos más intensos acompañados de somnolencia y letargia, siendo el último episodio más grave, acudiendo a urgencias donde únicamente se le administró solución de rehidratación oral, con resolución en 24 horas. Rehistoriando en consulta al niño, se concluye que los episodios ocurren 2-3 horas tras la ingesta de pescado.

Remitido a consulta de Alergia, realizando IgE y test cutáneos a extractos de merluza, bacalao, gallo, lenguado y anisakis (resultados negativos).

Ante la clínica presentada y con los estudios negativos se cataloga de Enterocolitis inducida por proteínas.

Se recomienda evitación de pescado blanco y azul, con propuesta de provocación en 1 año en hospital.

Conclusiones

El FPIES es una intolerancia no IgE de los alimentos que, a diferencia de la alergia clásica, no se puede diagnosticar con el prick cutáneo o RAST. El pescado



Estudio de las duplicidades nefroureterales intervenidas en extremadura en los últimos 5 años.

Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Samuel Bonilla Fornés, Robert Johann Rinnhofer, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Concepto

La duplicidad nefroureteral es una anomalía poco frecuente del aparato genitourinario, suele presentarse en niñas, generalmente en el polo superior del riñón izquierdo. Este hemirriñón a menudo es poco o nada funcional y puede cursar de forma asintomática o con clínica muy variada.

Objetivos

El objetivo de este trabajo ha sido realizar una revisión de historias clínicas de niños diagnosticados e intervenidos de duplicidad nefroureteral durante los últimos 5 años en Extremadura.

Material y métodos

En esta serie de casos se recogen a 9 pacientes, los cuales son estudiados y clasificados según su género, tipo de duplicidad, diagnóstico prenatal, antecedentes familiares, anomalías relacionadas, resultado de pruebas de imagen, diagnóstico definitivo, tratamiento realizado, evolución y complicaciones.

Resultados

De los 9 casos, 7 de ellos contaban con diagnóstico prenatal de ectasia piélica. Generalmente, suelen ser asintomáticos y la clínica más frecuente ha sido fallo de medro e infecciones de orina de repetición. Mediante gammagrafía DMSA se ha observado que en 3 de los 9 casos el hemirriñón superior era no funcional.

Se han intervenido 4 casos de ureterocele como patología asociada a la duplicidad más frecuente.

Destacan también: 1 caso de reflujo vesicoureteral, 1 megauréter obstructivo primario y 1 caso de estenosis pieloureteral.

Conclusiones

- La ecografía prenatal es fundamental para el diagnóstico de sospecha de la duplicidad nefroureteral.
- Esta sospecha se debe de confirmar postnatalmente por otros estudios, tales como: nuevas ecografías, CUMS, renograma y DMSA, siendo este último el mejor indicador para conocer la función del hemirriñón, lo cual determinará la necesidad de extirpación del mismo.
- El tratamiento ha sido específico para cada paciente, con evolución favorable.



Ectasia pielocalicial prenatal y neonatal ¿estenosis pieloureteral?

Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Samuel Bonilla Fornés,
Robert Johann Rinnhofer, Elena Arroyo Padilla, Santiago Sanjuán Rodríguez,
José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Actualmente, gracias a la ecografía prenatal, se observa con mucha frecuencia una ectasia pielocalicial uni o bilateral, que después debe confirmarse mediante ecografías postnatales, siendo la causa más frecuente una estenosis pieloureteral.

Excepcionalmente, nos podemos encontrar con otra patología como es la megapolicalicosis, que precisa un conocimiento exacto pues podemos cometer errores diagnósticos y terapéuticos.

Objetivo:

Presentar un caso de megapolicalicosis, que consiste en una dilatación congénita de los cálices renales asociada a un aumento del número de los mismos, sin evidencia de un proceso obstructivo pieloureteral añadido.

Material y métodos:

Se expone un caso clínico de un varón de 6 años de edad, que presenta una dilatación bilateral y prenatal de los cálices renales, coligada a una duplicidad pieloureteral bilateral, con dilatación de la pelvis del hemiriñón inferior izquierdo, por posible estenosis pieloureteral asociada y que nos envían para tratamiento quirúrgico.

Resultados:

Evolutivamente, en los diferentes renogramas se observan unas curvas de eliminación enlentecidas pero con una función renal diferencial dentro de la normalidad en ambos riñones; en ecografías, no se observa disminución del grosor del parénquima

renal y los estudios de función renal son normales, por lo que se decide no realizar ningún tratamiento quirúrgico.

Evolución clínica favorable.

Conclusiones:

- 1.- La megapolicalicosis es una patología con poca prevalencia (<1/100.000 habitantes), existiendo muy poca experiencia, pudiendo originar errores diagnóstico-terapéuticos.
- 2.- Esta patología no suele progresar a lo largo del tiempo, pero sí es necesario el seguimiento de por vida ante la posibilidad de complicaciones futuras: infecciones de orina de repetición, litiasis e hipertensión, estando su tratamiento orientado a la prevención de las mismas.
- 3.- Es totalmente necesario que la familia conozca las posibles complicaciones que pueden aparecer e informar al paciente cuando sea mayor.



Síndrome de regresión caudal asociado a situs inversus.

Miguel Dalía Pacheco, Samuel Bonilla Fornés, Robert Johann Rinnohofer, Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Objetivo:

Presentamos un caso excepcional por la asociación entre dos malformaciones infrecuentes: el síndrome de regresión caudal y el situs inversus; destacar la radiografía de sacro y coxis en Urología Pediátrica, la sintomatología larvada de la vejiga neurógena y la importancia del control de factores de riesgo maternos.

Material y métodos:

Niña, hija de madre diabética tipo I de mal control, con varios episodios de ITUs desde la primera semana de vida, por lo que se realizaron estudios donde apareció un reflujo vesicoureteral derecho de grado IV, realizando tratamiento quirúrgico a los 18 meses por ausencia de respuesta al tratamiento conservador.

En la CUMS de control se objetiva una vejiga de forma irregular con presiones elevadas en el estudio urodinámico, compatible con una vejiga neurógena. Se realiza una radiografía específica de sacro y coxis, comprobando su agenesia completa, diagnosticándose de síndrome de regresión caudal.

Como hallazgo casual, se encuentra que la paciente presenta el hígado en la parte izquierda y el bazo en el hipocondrio derecho, con 2-3 bazos accesorios en el lado izquierdo por ecografía asociado a malrotación intestinal, presentando un situs inversus únicamente a nivel abdominal.

Resultados:

Actualmente la niña tiene 11 años de edad, no presenta alteraciones a nivel motor ni sensitivo, en miembros inferiores, pero presenta una sensibilidad vesical disminuida con aumento de presión elevada, que precisa tratamiento con oxibutinina, Importante residuo post-miccional, que no requiere cateterismo vesical intermitente. Función renal normal.

Conclusiones:

- 1.- Se debe realizar una radiografía específica de sacro y coxis previa a medidas invasivas.
- 2.- La vejiga neurógena se puede presentar sin asociación a mielomeningocele y con escasa sintomatología, siendo su conocimiento imprescindible.
- 3.- Es esencial el control de factores de riesgo maternos como la diabetes para evitar el desarrollo de estas malformaciones.



Divertículos vesicales pediátricos, revisión de 30 años en Extremadura.

Robert Johann Rinnhofer, Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Samuel Bonilla Fornés, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Los divertículos vesicales congénitos, que pueden ser primarios o secundarios, son una protrusión de mucosa a través del músculo detrusor. Representan una patología poco frecuente, dinámica, mayormente asintomática, que puede estar asociada a otros síndromes, especialmente los que afectan al tejido conectivo. Predomina en varones y en lado izquierdo.

Objetivo:

El objetivo principal de nuestro trabajo, es revisar la experiencia del Hospital Materno Infantil de Badajoz y San Pedro de Alcántara de Cáceres en divertículos vesicales congénitos de los últimos 30 años y comparar los datos con la literatura más reciente.

Material y métodos:

Se ha realizado una revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados con divertículos vesicales congénitos.

Resultados:

Hemos recogido los datos de 7 pacientes, todos varones menos una niña. Presentaban una edad al diagnóstico entre los 2 meses y los 10 años, la mayoría de los divertículos eran únicos, paraureterales y en el lado izquierdo, excepto una niña con diverticulosis asociada al síndrome de cutis laxa y dos niños con divertículo intraureteral. Se operaron 5 pacientes, uno por válvulas de uretra posterior, dos por la sintomatología y dos porque el divertículo era intraureteral y asociaba reflujo vésico-ureteral.

Conclusiones:

- 1.- Los divertículos vesicales son una patología dinámica, por lo que es importante la fase miccional para el diagnóstico y la medición del divertículo.
- 2.- Se opta por intervenir aquellos divertículos mayores de 3cm, los intraureterales y los que provocan otra sintomatología urológica.
- 3.- En los casos intervenidos no ha habido complicaciones inmediatas y tardías y no ha vuelto a aparecer nuevos divertículos.



Uréter ectópico en vagina una causa excepcional de incontinencia urinaria detectable en la consulta.

Samuel Bonilla Fornés, Robert Johann Rinnhofer, Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

La incontinencia urinaria es frecuente en Pediatría de Atención Primaria; sin embargo, la debida a uréter ectópico en vagina es inusual, pero no por ello indetectable, en las consultas de los Centros de Salud.

Objetivo

Revisión de incontinencia urinaria secundaria a uréter ectópico en vagina.

Material y métodos

Presentación de 2 niñas con duplicidad pieloureteral e incontinencia urinaria.

Resultados

CASO 1: mujer con antecedente de duplicidad y dilatación pieloureteral derecha en ecografías prenatales.

Desde el nacimiento se realizan diversas pruebas: ecografías, gammagrafía renal, urografía y ecocistografía, resultando inespecíficas e inconcluyentes. A los 2 años, la madre refiere que el pañal está continuamente mojado.

Durante la exploración en consulta se sospecha uréter ectópico al observar orina procedente de la vagina, confirmándose mediante uro-RM: uréter ectópico derecho. Tratamiento quirúrgico a los 2 años y 6 meses.

CASO 2: mujer diagnosticada prenatalmente de duplicidad pielocalicial bilaterales con dilatación ureteral. La paciente sufre ITUs de repetición.

Se realizan las mismas pruebas que en el caso anterior, observando un uréter ectópico izquierdo en cuello vesical, precisando tratamiento quirúrgico al año y 4 meses.

A los 4 años de edad, los padres refieren incontinencia urinaria y durante la exploración genital se comprueba salida de orina a través del himen, diagnosticándose de uréter ectópico derecho en vagina, realizando tratamiento quirúrgico.

Conclusiones

- 1.- La incontinencia urinaria es difícil de valorar en los primeros años de vida. Se recomienda estudiarla a partir de los 5 años en niñas y los 6 en niños.
- 2.- En las niñas, ante una incontinencia persistente, con patrón miccional normal, debe considerarse la posibilidad de un uréter ectópico en vagina.
- 3.- Las imágenes resultan, en numerosas ocasiones, confusas e inespecíficas.
- 4.- La exploración clínica es de gran utilidad en el diagnóstico de esta patología.



Una vez más... Recordad: ¡¡¡exploremos todo el cuerpo!!!

S. Manzano del Amo, MC Morcillo Dorado, C.García Ceberino.
Centro de Salud San Jorge. Cáceres.

Objetivo

En la edad pediátrica es muy importante realizar en la consulta de atención primaria una exploración física completa del paciente, independientemente del síntoma que presente.

Material y métodos

Paciente de 13 años diagnosticada de queratoconjuntivitis herpética sin otra sintomatología acompañante, presenta mala evolución a pesar de ser tratada con aciclovir oral. Por persistencia del cuadro se realiza una analítica de sangre completa, destacando una LDH 3134, sin otros hallazgos destacables.

Resultados

Se realiza una exploración física completa detectando una masa abdominal en hipogastrio y mesogastrio, de consistencia dura, no dolorosa. En la ecografía abdominal se visualiza gran masa heterogénea de 16 x 11 cm. Los marcadores tumorales positivos son BHCG y CA 125. En la RMN: Masa sólida pélvica sugestiva de disgerminoma ovárico izquierdo. Se llevó a cabo interconsulta con el servicio de Oncología y Cirugía Pediátrica. Nuestra paciente fue intervenida con resección de la masa abdominal completa, la anatomía patológica fue compatible con disgerminoma ovárico sin infiltración ganglionar. Actualmente, se encuentra en tratamiento con ciclos de quimioterapia con buena evolución.

Conclusiones

Los tumores ováricos son raros en la edad pediátrica y representan del 1 al 5% de los tumores infantiles.

Dada la localización intraabdominal del ovario y el crecimiento lento de estos tumores, la clínica puede estar ausente al diagnóstico, lo que puede retrasar el diagnóstico incluso años, de ahí la importancia de realizar desde atención primaria una exhaustiva exploración física en todas las revisiones. Ante un resultado analítico alterado debemos investigar la causa. En nuestra paciente fue un hallazgo casual en la analítica junto con la exploración física posterior, en ausencia de sintomatología acompañante. Los síntomas y signos más comunes de estos tumores son el dolor, la distensión abdominal y la palpación de una masa. El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen, los marcadores tumorales y el estudio anatomopatológico.



“Úlcera de Lipschütz: un diagnóstico de exclusión”.

MA Cambrón Carmona¹, J Ruiz Vázquez¹, J Alfonso Vaquero¹, L Jiménez Tejada¹,
M Mora Matilla¹, MR Parejo Carranza², ML Gutiérrez González¹.

1 Servicio de Pediatría, Hospital Materno Infantil Badajoz.

2 Centro de Salud Montijo (Badajoz).

Introducción

La úlcera genital aguda o úlcera de Lipschütz es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la aparición de úlceras vulvares dolorosas autolimitadas en mujeres jóvenes. Se han descrito dos formas de presentación: gangrenosa y miliar. El diagnóstico es de exclusión y el tratamiento meramente sintomático, aunque la administración de antibióticos se ha demostrado eficaz en las formas gangrenosas.

Caso clínico

Niña de 9 años, prepuberal y sin antecedentes patológicos de interés, que consulta por lesión ulcerosa en el labio mayor izquierdo de la vulva visualizada hace cuatro días con secreción blanquecina. No refiere antecedentes de traumatismos ni relaciones sexuales. Refiere proceso febril de seis días de evolución, iniciando tratamiento antibiótico con amoxicilina/clavulánico al cuarto día, desapareciendo la fiebre a las veinticuatro horas tras su inicio. No adenopatías inguinales, resto de exploración sistemática normal.

Se solicita analítica sanguínea completa con reactantes de fase aguda, serologías (Treponema pallidum, Toxoplasma gondii, Citomegalovirus, virus hepatitis B y C, virus Epstein-Barr, virus herpes simple, VIH) y cultivo de exudado de la lesión. No se aprecian alteraciones analíticas, siendo las serologías solicitadas negativas y no se halla ningún germen en el cultivo de la lesión.

Continúa con tratamiento antibiótico durante siete días y se ajusta tratamiento analgésico con buena

evolución del cuadro, con disminución progresiva del tamaño de la úlcera hasta completa resolución, confirmándose el diagnóstico de úlcera genital aguda.

Discusión

La úlcera de Lipschütz debe entrar en el diagnóstico diferencial de las úlceras genitales en adolescentes. Es muy importante tener siempre presente la sospecha de abuso sexual y realizar una anamnesis y exploración física completas. La exclusión de otras entidades y la resolución espontánea con tratamiento sintomático permiten confirmar el cuadro.



Chlamydia Trachomatis: un patógeno a tener en cuenta.

I Mangas Marín, E. Del Castillo Navío, D. Naranjo Vivas, A. Prieto Mayoral, ML Gutiérrez González, B Ambrojo López
Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

La mayoría de los recién nacidos con infección perinatal por *Chlamydia trachomatis* tienen afectación nasofaríngea. En un porcentaje alto cursan de forma asintomática, presentando en una pequeña proporción conjuntivitis y neumonía.

Casos clínicos

Neonato de quince días de vida con ojo rojo izquierdo de dos días de evolución, acompañándose de supuración de contenido serohemático y purulento. Como antecedentes destaca embarazo mal controlado, varias ITUs durante el embarazo, con alta voluntaria de la planta de maternidad. Al ingreso valorado por oftalmología observando edema bipalpebral, hiperemia conjuntival tarsal, membranas en tarso superior y secreciones amarillentas. Se inicia tratamiento con azitromicina oral durante tres días y eritromicina tópica durante siete días, con resolución completa de la conjuntivitis. PCR conjuntival: *Chlamydia trachomatis*.

Lactante de cinco semanas de vida que ingresa por estancamiento ponderal, tomas irregulares, accesos de tos persistentes, rinorrea leve, conjuntivitis y rechazo parcial de las tomas. Antecedentes personales sin interés. En la exploración crepitantes en hemitórax izquierdo sin dificultad respiratoria. En la analítica eosinofilia 10% e IgM 428 mg/dl. En la radiografía de tórax infiltrado intersticial bilateral, con resto de pruebas realizadas normal. Durante el ingreso escasa ganancia ponderal, accesos de tos seca y taquipnea persistentes. Ante la no mejoría, se

deriva a Hospital La Paz de Madrid por sospecha de neumopatía intersticial para realización de fibroscopia pendiente de serologías. Se inicia tratamiento empírico con azitromicina y amoxicilina con mejoría progresiva, y PCR para *Chlamydia trachomatis* positiva, junto a serología positiva en nuestro centro.

Conclusiones

La infección por *Chlamydia trachomatis* es una enfermedad de transmisión sexual que cursa de forma asintomática en la embarazada, para la cual no hay profilaxis ocular en el nacimiento; y hay que sospecharla ante un caso con accesos de tos, fallo de medro, aumento de IgM y eosinofilia, junto a datos de neumopatía intersticial en la radiografía de tórax.



Neuroblastoma de presentación atípica.

J. Ruiz Vázquez, M.A. Cambrón Carmona, J. Alfonso Vaquero,
L. Jiménez Tejada L, M.L. Moreno Tejero, M. Mora Marilla, P. Hurtado Sendín.
Hospital Materno Infantil, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción

El término adenopatía hace referencia a alteraciones del tamaño y/o la consistencia de los ganglios linfáticos. Se consideran aumentados de tamaño los ganglios cervicales mayores de 1 centímetro, así como los ganglios pétreos o de superficie irregular y, en los que existe ulceración cutánea o fijación a planos profundos. La etiología es muy diversa y generalmente de origen benigno, pero no debemos olvidar en nuestro diagnóstico de exclusión procesos malignos. La anamnesis, la exploración física y la sospecha clínica conforman los pilares fundamentales para su correcto diagnóstico.

Caso clínico

Acude a urgencias de nuestro hospital una lactante de 7 meses de edad con adenopatías laterocervicales de localización derecha, de consistencia dura y adherida a planos profundos, sin respuesta a tratamiento antibiótico, acompañadas de fiebre intermitente de 15 días de evolución.

A la exploración destaca conglomerado adenopático laterocervical derecho, duro, adherido a planos profundos, sin signos inflamatorios acompañantes. Se solicita ecografía cervical urgente, en la que observan imágenes nodulares laterocervicales derechas con abundantes microcalcificaciones en su interior, por lo que se decide ingreso para completar estudios. Se realiza biopsia de la lesión con resultado compatible con Neuroblastoma pobremente diferenciado myc-n no amplificado localizado.

Conclusiones

El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más frecuente en niños, tiene un origen neuroendocrino con localización suprarrenal en el 60% de las ocasiones y un 40% a nivel de la cadena simpática. Ante adenopatías con criterios de malignidad, no podemos olvidar en nuestro diagnóstico de exclusión la patología tumoral, ya que su diagnóstico precoz es un pilar fundamental para el pronóstico.



Gastroenteritis por rotavirus y anemia hemolítica congénita, a propósito de un caso.

V. Serrano Zamora¹, MJ González Carracedo¹, A. Montero Salas¹,
A. Osuna Díaz², C Galiano Sánchez¹, C Espejo Díaz¹, J García Vázquez¹.
¹Servicio de Pediatría, Hospital de Mérida. ²Centro de Salud Urbano I, Mérida.

Introducción

La esferocitosis hereditaria es la anemia hemolítica congénita más frecuente en nuestro medio. Se debe al defecto de algunas proteínas de la membrana del hematíe, confiriéndole una morfología característica, deformabilidad reducida y destrucción prematura. Aunque el espectro clínico es amplio, la evolución más frecuente incluye episodios recurrentes de anemia hemolítica moderada desencadenados entre otros por infecciones intercurrentes, muy comunes en la primera infancia.

Resumen del caso clínico y comentarios

Niña de 2 años con cuadro de gastroenteritis aguda por Rotavirus e ictericia cutáneo-mucosa progresiva. En estudio solicitado en urgencias presenta anemia leve, hiperbilirrubinemia moderada a expensas de bilirrubina indirecta y leve esplenomegalia en ecografía abdominal.

Como antecedentes personales de interés destaca episodio similar hace 6 meses coincidente con infección respiratoria y madre con historia de ictericia recurrente, colecistectomizada, por lo que se amplía el estudio de nuestra paciente. En analíticas sucesivas muestra descenso leve de hemoglobina con reticulocitosis, láctico-deshidrogenasa aumentada y haptoglobina descendida sugestivos de anemia hemolítica. El frotis de sangre periférica desvela abundantes esferocitos.

Ante cuadro de ictericia secundaria a viriasis y sospecha de anemia hemolítica congénita es valorada por Hematología. Se solicita citometría de flujo, resultando baja la unión de 5-eosinamaleimide, Test

de elevada sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la esferocitosis hereditaria.

Discusión

En la edad pediátrica se diagnostican con frecuencia algunas anemias hemolíticas congénitas como la esferocitosis hereditaria, generalmente por crisis de anemia e ictericia recurrentes desencadenados por infecciones víricas, muy frecuentes en este periodo de la vida.



Cuando la inmunidad acecha.

Belén Basso Abad¹, Guadalupe Membrillo Lucena², Ana Izquierdo Martín¹,
María Sánchez Conejero¹, María del Carmen Cabello Anaya¹,
Marta Gutierrez Agujetas¹, Clara Acosta Hurtado¹, Cristina Álvarez Mateos¹.

¹ Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

² Centro de Salud Malpartida de Cáceres.

Introducción

La hepatitis autoinmune (HAI) es una hepatopatía inflamatoria crónica que sin tratamiento evoluciona a cirrosis o fallo hepático. Se distinguen dos tipos según la detección de autoanticuerpos: HAI-1, más frecuente, con presencia de anticuerpos ANA/AML, y la HAI-2 con presencia de anticuerpos LKM/LC-1.

Caso clínico

Niña de 9 años, afebril, orinas colúricas, ictericia, dolor periumbilical y vómitos.

Antecedentes familiares: padre vasculitis ANCA positivo. Tía paterna lupus sistémico.

Exploración:

Ictericia. Xerodermia. Telangiectasias malares. Lesiones de rascado. Hepatoesplenomegalia. Resto normal.

Pruebas complementarias:

-Analítica urgente: destacan leucocitos 3.600, plaquetas 146.000, proteínas totales 7,5g/dl, albúmina 3,9g/dl, bilirrubina total 17,11mg/dl (directa 14,09mg/dl), CPK 84IU/L, GOT 3.276UI/l, GPT 1.796UI/L, amilasa 36UI/l, PCR 6mg/l; AP 48%, TP 19,3 seg, INR 1,7 fibrinógeno 148g/l.

-Amonio: 58mcg/dl

-Sistemático, sedimento urinario y coprocultivo: normales.

-Inmunoglobulinas: IgG 2.100mg/dl, IgA 227mg/dl, IgM 134mg/dl.

-Virus hepatotropos: negativos.

-Perfil tiroideo, serología celiaquía, ceruloplasmina y cobre en sangre: normales.

-Ecografía abdominal: aumento de ecogenicidad periportal. Porta de 14 mm en el hilio con flujo hepatópeto y velocidad máxima de 28 cm/s. Arteria hepática con velocidad pico de 108 cm/s e IR: 0,7. Esplenomegalia homogénea. Conclusión: signos de hepatopatía con hipertensión portal.

Evolución:

Ingresa en planta presentando aumento de ictericia y heces hipocolicas. Persiste coagulopatía a pesar de tratamiento con vitamina k por lo que se remite a la unidad de referencia de Hepatología Infantil para valorar realización de biopsia hepática, que se difiere por los datos de coagulopatía.

Resultados de autoinmunidad con positividad a Anti LKM y Anti LC-1, diagnosticándose de hepatitis autoinmune tipo 2. Se inicia tratamiento con prednisona y azatioprina con evolución favorable.

Conclusiones

La HAI es una enfermedad grave cuyo diagnóstico es difícil por su amplio espectro clínico y curso fluctuante. Es clave en su diagnóstico la detección de autoanticuerpos en un niño con disfunción hepática.

Evoluciona hacia cirrosis o fracaso hepático siendo necesario tratamiento inmunosupresor precoz.



Aplasia cutis: más allá de la piel.

Cabello Anaya MC, Solo de Zaldivar Tristancho M, Arroyo Carrera I,
Gutiérrez Agujetas M, Sánchez Conejero M, Basso Abad B.
Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

La aplasia cutis congénita es una rara alteración caracterizada por la ausencia localizada congénita de la piel y, en ocasiones, de los tejidos subyacentes. Puede aparecer aislada, o asociada a otras malformaciones. La localización más frecuente es en el cuero cabelludo y un 20-30% de los casos asocia un defecto óseo craneal subyacente. La patogenia aún no está clara, aunque se relaciona con fenómenos vasculares y adherencias amnióticas. La presencia de otras anomalías extracutáneas asociadas debe orientar nuestro diagnóstico.

Caso clínico

Presentamos el caso de una recién nacida a término de peso adecuado a su edad gestacional sin antecedentes personales, familiares, ni obstétricos de interés.

En la exploración al nacimiento se objetiva un defecto cutáneo con base de aspecto necrótico de 5x1,5 cm en región del vértex compatible con aplasia cutis congénita. Además presentaba braquidactilia con sindactilia del 2-3 tercer dedo del pie izquierdo y un angioma en región escapular derecha, sin otras alteraciones. La asociación de la aplasia y anomalías en las extremidades sugirió el diagnóstico de Síndrome de Adams-Oliver. Se solicitaron pruebas complementarias (ecografía cerebral, ecocardiografía, ecografía renourinaria y valoración oftalmológica), sin encontrar otros hallazgos patológicos. El TAC helicoidal mostró pequeños defectos óseos subyacentes a la lesión cutánea.

A los 4 días de vida se realizó reparación quirúrgica del defecto (desbridamiento y posterior cobertura del defecto con un colgajo), siendo dada de alta con curas, y citada para seguimiento en Cirugía Plástica y Neonatología.

Comentario

Cuando se evalúa a un recién nacido con aplasia cutánea, se debe prestar especial atención a la morfología y a la distribución de los defectos, dado que ello puede ser útil para determinar su etiología, las posibles malformaciones asociadas y el pronóstico. La aplasia cutánea aunque puede ser un defecto aislado, forma parte de otras enfermedades como el Síndrome de Adams-Oliver.



Estridor en el lactante: no todo es laringomalacia.

Ramiro Mateo L1, Del Castillo Navío E1, Mogollón Cano-Cortés T2,

Mangas Marín I. J1, Salas de Miguel C1, Ledesma Albarrán M.V1

1 Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. (Badajoz).

2 Hospital Materno Infantil. Servicio de Otorrinolaringología. (Badajoz).

Objetivo:

El estridor se define como un sonido respiratorio de tono variable producido por la vibración de los tejidos de la vía aérea, pudiéndonos indicar el nivel de obstrucción según las características del mismo. Existen diferentes causas que pueden producir estridor, tanto agudo como crónico. Aunque una exhaustiva historia clínica y exploración física puedan orientar el diagnóstico, sólo la realización de una fibrobroncoscopia completa nos aportará una certeza diagnóstica.

Caso clínico:

Lactante de dos meses que consulta por dificultad respiratoria en aumento en las últimas semanas, asociando disminución de la ingesta y discreta palidez facial durante la toma. No asocia fiebre ni aumento de las secreciones.

Producto de gestación gemelar bicorial biamniótica, parto a las 36 SEG, adecuada ganancia ponderal hasta el momento.

Presenta aceptable estado general con palidez cutánea marcada. Polipnea y estridor inspiratorio audible sin fonendo. Pectus excavatum con retracción xifoidea. Inspección orofaríngea normal.

Se completa estudio con ecografía cervical objetivándose lesión quística en línea media supraglótica de 1,3 cm x 1,5 cm, sin contenido ecogénico ni captaciones con Doppler. Ante la posibilidad de que pudiese tratarse de un resto tiroideo, se reali-

za gammagrafía tiroidea con Tc-99, sin evidenciar presencia de depósitos focales del trazador en área sublingual-tercio superior del cuello que sugiera tejido tiroideo ectópico. Se realiza fibrobroncoscopia donde se visualiza quiste de retención mucinoso en base lingual de 2 cm. Se procede a marsupialización de dicha lesión, sin complicaciones quirúrgicas. Actualmente asintomático.

Conclusiones:

Los mucoceles linguales son una rara causa de estridor congénito en el lactante que suelen presentarse como estridor inspiratorio, dificultad en la alimentación y distrés (como en nuestro caso). Hay que tener presente que también pueden debutar con un episodio aparentemente letal o incluso causar la muerte por obstrucción supraglótica, por lo que un diagnóstico y tratamiento precoz disminuye la morbilidad asociada.



Terrores nocturnos, un signo guía de epilepsia.

Carmen Galiano Ávila, Montserrat Fuentes Guerrero, Amparo Montero Salas,
Verónica Serrano Zamora.
Hospital de Mérida.

Introducción

Los terrores nocturnos son un tipo de parasomnia que típicamente afecta a niños de entre 5 y 7 años. Habitualmente aparecen en la fase de transición al sueño lento, que suele ser en el primer tercio de la noche. Consisten en un despertar brusco acompañado de gritos, síntomas vegetativos y conductuales de miedo intenso.

Por otro lado, es bien conocido que durante el sueño se activa la actividad epileptiforme y por ello es más probable presentar crisis, especialmente si son focales. El diagnóstico diferencial de eventos motores durante el sueño resulta complejo, es imprescindible una anamnesis minuciosa con descripción clínica exhaustiva de los episodios por parte de la familia. Es típico de crisis de naturaleza epiléptica la brevedad, repetición en el mismo día y la aparición al inicio del sueño. A continuación, presentamos un caso clínico representativo.

Niño de 12 años que acude por episodios de sonambulismo de 4 años de evolución, con despertar brusco, gritos y palidez que han ido en aumento en los últimos meses, siendo en la actualidad diarios y asociando enuresis e hipersomnolencia diurna. Ante persistencia de sintomatología se realiza electroencefalograma de sueño diurno, apreciándose en el mismo frecuentes paroxismos epileptiformes generalizados con puntas y polipuntas de predominio en cuadrantes anteriores y brotes de anomalías epileptiformes en ambas regiones fronto-centrales. Ante dicho hallazgo se inició tratamiento con oxcar-

bacepina en dosis crecientes, permaneciendo actualmente asintomático.

Conclusiones

Ante un niño que presenta movimientos paroxísticos durante el sueño, es fundamental un diagnóstico precoz que permita un tratamiento específico. En dicho diagnóstico, hay ciertas características que van a favor de que haya una epilepsia de base, como son los episodios cortos pero repetidos, aparición al inicio del sueño (en el primer minuto incluso) y que no mejoran con el paso del tiempo.



Lactante con neutropenia.

Ramiro Mateo L.

Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. Badajoz.

Romero Salguero A.

Centro de Salud San Vicente de Alcántara-La Roca de la Sierra. Badajoz.

Villar Galván V.

Centro de Salud Jerez de los Caballeros. Badajoz.

Macías Pingarrón J.A.

Centro de Salud Aceuchal. Badajoz.

Rivas Medina M.

Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. Badajoz.

Fernández Martínez T.

Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. Badajoz.

Objetivos:

Se denomina neutropenia a la disminución del número absoluto de neutrófilos circulantes en sangre. La etiología es diversa, siendo la causa más frecuente y reversible las secundarias a infecciones.

Caso clínico:

Lactante de un mes y medio, primogénito, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que en el curso de hospitalización por síndrome febril sin foco (SFS), presenta neutropenia leve (1000/mm³) con descenso progresivo en controles posteriores hasta 600/mm³, mantenidos al alta. Resto del estudio de SFS (bacteriología completa incluido LCR, PCR virus respiratorios y radiografía de tórax) normal, recibiendo antibioterapia empírica hasta la obtención de negatividad de cultivos. Remisión de proceso febril a las 24 horas de ingreso con evolución clínica favorable.

Tras alta hospitalaria, desde atención primaria, debido a persistencia de neutropenia moderada se completa estudio, con exámenes complementarios de segundo nivel: extensión de sangre periférica, inmunoglobulinas, complemento, poblaciones linfocitarias, autoanticuerpos antineutrófilos (ANCAS), serologías virales y ecografía abdominal, con detección de ANCAS positivos con patrón atípico. Ante sospecha de neutropenia autoinmune se remite a

consulta de hematología, con normalización posterior de cifras de neutrófilos.

Conclusiones:

- Las neutropenias se pueden clasificar en función de su intensidad (leve, moderada y grave) y duración (aguda o crónica).
- La neutropenia aguda secundaria a causas infecciosas es el tipo más frecuente; en caso de cronicidad es importante descartar otras causas.
- La verdadera incidencia de neutropenia inmune es desconocida (prevalencia de 1:100,000 en niños menores de 10 años), siendo más frecuente en el sexo femenino y en edades entre 5-15 meses.
- Importante realizar diagnóstico diferencial con la neutropenia cíclica y la neutropenia congénita grave.
- Evolución: tendencia a remisión espontánea con desaparición de autoanticuerpos. En algunos casos muy específicos precisan administración de factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF), inmunoglobulina intravenosa y/o corticosteroides.
- Destacar la importancia del seguimiento por el pediatra de atención primaria, tras el alta hospitalaria.



Trastornos de somatización en pediatría, una realidad en aumento.

Prieto Mayoral A1, Del Castillo Navío E2, Sardina González MD2, Ramiro Mateos L1, Rivas Medina M1, Mangas Marín I1.

1 Residente de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

2 Adjunto de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

Actualmente los trastornos psicósomáticos están definidos como trastornos somatomorfos (TS) y quedan englobados como trastornos de síntomas somáticos en el reciente DSM5. Son muy frecuentes en pediatría y su incidencia está aumentando.

Caso Clínico

Se presenta el caso de una niña de 11 años con desviación derecha de la comisura e imposibilidad para la apertura bucal de inicio súbito, hipoestesia hemifacial ipsilateral y del brazo derecho y cefalea bitemporal opresiva sin otra clínica asociada, constantes normales.

Antecedentes personales de interés: los padres están separándose, la madre sufrió un ictus.

Se realizaron varias analíticas incluyendo perfil férrico, estudio de Ig y complemento, ANA, FR y serologías para Mycoplasma, VEB, CMV, VHS I; con resultado normal. Tóxicos en orina negativos, 2 TC craneales, 1 RM craneal y EEG; normales. Valoración oftalmológica normal.

Se inició corticoterapia ante la sospecha de neuritis sin mejoría. Durante la hospitalización presentó cambios intermitentes de los síntomas desapareciendo la desviación bucal durante el sueño. Presentó cefalea autolimitada.

Dada la sospecha de un posible TS, se solicita valoración por psiquiatría infantil (PI). Nos comunican que la paciente presenta igual sintomatología que

manifestó su madre cuando sufrió el ictus, y recomienda seguimiento. Tras 5 días y de manera aguda, la paciente presenta exploración física normal y se decide alta siendo diagnosticada de un TS.

24 horas después, ingresa por reaparición de la clínica. Fue valorada por Otorrinolaringología y Maxilofacial con resultado normal, electroneurografía sin alteraciones.

Actualmente en seguimiento por Neuropediatría por cefalea tensional y PI. Hiperfrecuentadora en Urgencias por múltiples cuadros psicósomáticos.

Conclusiones

Ante la sospecha de un trastorno de somatización en pediatría es necesario realizar una adecuada anamnesis identificando los factores de riesgo y el contexto biopsicosocial del paciente. Debemos descartar patología orgánica evitando la realización de estudios yatrogénicos.



Exantema purpúrico-petequial rápidamente progresivo en un lactante: ¡alarma!... ¿o no?

V. Serrano Zamora¹, V P Silvero Enriquez¹, C Galiano Ávila¹, C Espejo Díaz¹, J García Vázquez¹,
M Portillo Márquez¹, R Espejo Moreno².

¹Servicio de Pediatría, Hospital de Mérida. ²Centro de Salud Urbano I, Mérida.

Introducción

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos que afecta a lactantes entre 3 meses y 2 años. De baja incidencia y etiología desconocida (relacionada con infecciones, fármacos o vacunas). Se caracteriza por aparición súbita de placas edematosas purpúricas, especialmente en extremidades, plantas y retroauricular. Asocia edema, febrícula, buen estado general y rara afectación visceral.

Caso clínico

Lactante de 8 meses con erupción cutánea de miembros inferiores de dos horas de evolución, irritabilidad y febrícula. Sin cambios en los hábitos de vida. Madre y hermana mayor con talasemia menor.

En la exploración física presenta buen estado general, destacando un exantema maculoso purpúrico confluyente en rosetones, que no desaparece a la digitopresión, en miembros inferiores y plantas, progresando desde su llegada a Urgencias. Ligera inflamación en ambos tobillos, dolorosos a la manipulación, sin limitación funcional. Soplo sistólico I/VI, endotropía de ojo izquierdo (controlado por oftalmología). Constantes normales (incluyendo tensión arterial).

Solicitamos hemograma, bioquímica y coagulación, objetivándose anemia microcítica. Sin proteinuria. Se pauta tratamiento antiinflamatorio e hierro oral, con evolución favorable progresiva en los días siguientes.

Posteriormente se realizan controles ambulatorios de tensión arterial y tira reactiva, presentando proteinuria leve las últimas semanas.

Conclusiones

El EHAL es un cuadro benigno y autolimitado, que suele resolverse entre 1 y 3 semanas sin secuelas. Sin embargo, dada su baja incidencia, debemos conocerlo para evitar su confusión con otras enfermedades más graves, formando parte del diagnóstico diferencial del exantema purpúrico de rápida instauración; así como para realizar su seguimiento y conocer las posibles complicaciones.



Fiebre del trópico.

MC Cabello Anaya 1, M Sánchez Conejero 1, A Izquierdo Martín 2, M Roncero Maillo2, M Gutiérrez Agujetas 1, B Basso Abad 1, T Araujo García3.

1 Médico interno residente de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

2 Médico adjunto del servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

3 Peditra del centro de salud Manuel Encinas. Cáceres.

Introducción

En los últimos años existe un repunte de enfermedades tropicales debido al aumento de niños inmigrantes. Ante un paciente pediátrico con fiebre procedente del trópico y sin vacunar, ha de establecerse un amplio diagnóstico diferencial. Incluyendo algunas entidades poco frecuentes, como la malaria, pero con gran trascendencia clínica.

Caso clínico

Adolescente de 13 años procedente de Mali, que presenta fiebre y malestar general de 8 horas de evolución. Aporta analíticas realizadas los días previos con VSG elevada y Ag HBs positivo.

Reside en España hace 1 semana. No saben referir antecedentes de interés ni aportan calendario de vacunación.

Exploración física normal.

Pruebas complementarias: analítica de sangre y de orina, hemocultivo y radiografía de tórax sin hallazgos relevantes. Gota gruesa: estructuras parasitarias (trofozoitos jóvenes) compatibles con *P. falciparum*, parasitemia (0.4%).

Ingresa por síndrome febril compatible con malaria (*Plasmodium falciparum*) y sospecha de hepatitis B. Se inicia tratamiento con atavacuona-proguanil durante 3 días. Se completó estudio con ecografía abdominal normal y serologías confirmándose hepatitis B. Durante el ingreso se mantuvo estable sin datos de malaria complicada. Se realizaron controles de parasitemia hasta su negativización.

Conclusiones

La malaria se erradicó hace más de 50 años en España, todos los casos son importados. El 90% de los casos de malaria se dan en África Subsahariana, en población más vulnerable menores de 5 años

Ante un paciente que proviene de áreas endémicas debemos sospechar infección por *Plasmodium*, independientemente de la clínica.

La extensión de sangre periférica sirve para la monitorización de la respuesta al tratamiento y el pronóstico.

Se distingue malaria no complicada y complicada, esta última con elevada morbi-mortalidad.

El tratamiento de elección son los derivados de la artemisininas. En el caso presentado se utilizó una alternativa igualmente válida en malaria no complicada.

Un diagnóstico y tratamiento adecuado precoz puede prevenir complicaciones fatales de esta enfermedad.

Se concluye que a pesar de la baja incidencia de esta enfermedad es importante un alto índice de sospecha y una vigilancia epidemiológica activa, por tanto "toda fiebre proveniente del trópico es una malaria hasta que no se demuestre lo contrario".





Trombocitopenia inmune primaria: serie de casos en nuestro hospital.

M Gutiérrez Agujetas, A Izquierdo Martín, MC Cabello Anaya, M Sánchez Conejero, B Basso Abad, MJ García García.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

La Trombocitopenia Inmune Primaria (PTI) es una causa frecuente de trombocitopenia sintomática en la infancia. Se clasifica en PTI de reciente diagnóstico (<3 meses), persistente (3-12 meses) o crónica (>12 meses). Su tratamiento pretende evitar episodios de sangrado. Actualmente existen nuevas armas terapéuticas con resultados favorables en pacientes corticodependientes/refractarios.

Casos

Presentamos seis pacientes con debut de PTI en el último año, 50% mujeres y 50% varones. Edad media al debut: 66.5 meses (5.54 años). La clínica más frecuente fue exantema petequeal y equimosis, siendo en dos pacientes un hallazgo analítico. Recuento plaquetario medio al debut fue de 12.500 plaquetas/mcl. El frotis de sangre periférica en el 100% evidenció trombocitopenia, sin agregados plaquetarios ni alteraciones morfológicas, con indemnidad de otras series celulares; resto de estudio según protocolo normal.

Un 83.3% de pacientes recibió corticoterapia sistémica en pauta descendente, consiguiendo un incremento plaquetario medio a las 72 horas de su inicio de 66.000 plaquetas/mcl. Remisión completa de la enfermedad seis semanas postratamiento sólo en un caso. Dos pacientes precisaron inmunoglobulina intravenosa en el momento agudo. Un paciente no precisó terapia. No hubo hemorragias con compromiso vital, aunque sí un caso de hipermenorrea anemizante, con evolución favorable tras transfusión de concentrados de hematíes e IGIV.

Evolutivamente, dos pacientes precisan tratamiento con agonista de receptor de trombopoyetina con buen control de la enfermedad.

Conclusiones

Resulta importante valorar en conjunto datos clínicos y de pruebas complementarias para establecer la opción de tratamiento individualizada más adecuada. El uso de prednisona oral en pauta descendente ha demostrado un incremento más rápido del recuento plaquetario respecto al placebo; sin embargo, en nuestra serie, sólo 1 de los 5 pacientes tratados con esta terapia consigue remisión completa. Este hecho nos dirige hacia la posible necesidad de revisión de nuestro protocolo terapéutico vigente para PTI.



Anemia severa en urgencias.

C. Salas de Miguel¹, M.V. Ledesma Albarrán¹, J.A. Romero Albillos², A.M. Márquez Armenteros²,
L. Ramiro Mateo¹ 1 M.A Expósito Expósito³.

¹Residente de pediatría, Hospital Perpetuo Socorro.

²Servicio Gastroenterología Infantil, Hospital Perpetuo Socorro.

³Pediatra Hospital Perpetuo Socorro.

Introducción

El triángulo de valoración pediátrica permite determinar el estado global del paciente rápidamente. El diagnóstico del shock es fundamentalmente clínico. Su identificación y tratamiento precoz es clave para la reversibilidad del mismo.

Caso clínico

Niña de 13 años que consulta por malestar general de 20 días de evolución con empeoramiento en las últimas horas. A su llegada, mal estado general, febril, taquicárdica, palidez muco-cutánea, relleno capilar enlentecido, hipotensa. Vigil y orientada. Se administra oxígeno en gafas nasales. Bolo de suero salino fisiológico (15ml/kg).

En la analítica pancitopenia (la serie roja, la más afectada. Hemoglobina 5.4 g/dl, volumen corpuscular 107 fl). En el frotis eritrocitos, plaquetas polimorfas y neutrófilos grandes hipersegmentados. Coagulación y bioquímica normales sin alteraciones en el metabolismo del hierro ni signos de hemólisis (bilirrubina y LDH normales).

Tras estabilizarla, ingresa para tratamiento y estudio. Coombs directo, urocultivo, hemocultivo y serología para Varicela, Epstein-Barr, Citomegalovirus y Parvovirus negativos. El estudio de la médula ósea descarta proceso tumoral. Finalmente obtenemos los niveles de folato (<0.6 ng/ml) e hidroxibalamina (<150 pg/ml) solicitados al ingreso. Ante el déficit, pensando en una enfermedad malabsortiva solicitamos calprotectina fecal (discretamente elevada)

y serología celiaca, negativa. Se realiza una colonoscopia y endoscopia con toma de biopsias. Hallazgos histológicos diagnósticos de la enfermedad celiaca: atrofia vellositaria, linfocitosis intraepitelial e hiperplasia criptal.

A los tres meses de cumplimiento dietético estricto acude a revisión. En esta ocasión, serología celiaca muy positiva

Comentarios

La endoscopia está indicada ante una fuerte sospecha clínica y serología negativa. Ocurre mayoritariamente en déficits de IgA, deficiencias humorales y más raramente en errores de laboratorio (probablemente nuestro caso)

El tipo de anemia habitual es la ferropénica. Resulta especialmente atractivo del caso el cambio de patrón, anemia megaloblástica por déficit de fólico y B12 con hierro normal.