

Laringitis aguda: revisión y protocolo de urgencias

A. Huetto Najarro, G. González García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 99]

INTRODUCCIÓN

La laringitis aguda es una causa frecuente de obstrucción aguda de las vías respiratorias en la infancia, representando el 15-20 % de las enfermedades respiratorias. Se caracteriza por estridor inspiratorio, tos perruna y afonía. Dicha clínica crea gran temor y ansiedad familiar siendo por ello una de las patologías más frecuentes en urgencias, principalmente durante la noche.

OBJETIVOS

- Mejorar la asistencia en los niños que acuden con laringitis aguda a urgencias.
- Realizar un buen manejo de la laringitis aguda en urgencias.
- Colaborar en la formación de las personas interesadas en el manejo de la laringitis aguda.
- Revisar las evidencias científicas y novedades en este campo.
- Proponer un protocolo de actuación.

PACIENTES Y MÉTODO

Se obtuvo una muestra de 157 niños de los 288 casos de laringitis aguda que hubo en el servicio de urgencias de pediatría del hospital Clínico Lozano Blesa de enero a noviembre de 2014. Se analizaron a través de la historia clínica electrónica diferentes datos, como los síntomas y signos que presentaban, las constantes tomadas, pruebas complementarias realizadas y el tratamiento pautado. Se estudió este último con mayor detalle: dosis, combinaciones de

tratamiento o si habían acudido y recibido tratamiento previo en el centro de salud.

Se realizó a su vez una búsqueda bibliográfica sobre el manejo y principalmente el tratamiento de la laringitis.

RESULTADOS

Los datos obtenidos de nuestra muestra reflejaron que la mitad de los pacientes afectos de laringitis acudían al servicio de urgencias en horario nocturno. Casi todos (98,1 %) presentaban como síntoma principal tos perruna y solo el 28 % estridor, aunque hay que tener en cuenta que nos basamos en datos reflejados en la historia clínica. Al Centro de Salud había acudido previamente un tercio de los pacientes, recibiendo dexametasona el 29,3 % y prednisolona el 24,1 %. En urgencias el 75,2 % recibió dexametasona. La dosis de 0,3 mg/kg fue la más empleada, tanto en general como en los niños con estridor.

CONCLUSIONES

Tras el análisis realizado hemos observado diferentes puntos de mejora en el manejo de la laringitis aguda en urgencias. Uno de los más importantes según la bibliografía revisada son las dosis de dexametasona. Se ha comprobado que dosis de 0,15 mg/kg son igual de eficaces en laringitis leves y moderadas que dosis de hasta 0,6 mg/kg. No obstante, la dosis más empleada en nuestro servicio es de 0,3 mg/kg. En el caso de la prednisolona son necesarios más estudios al respecto, pero puede ser una alternativa en niños tratados ambulatoriamente.

Consecuencias de un mal control de enfermedad inflamatoria intestinal

E. Soro Ferrer, J. M. Martínez de Zabarte Fernández, M. Amiguet Biain, L. Escartín Madurga, R. García Romero, Ignacio Ros Amal, B. Izquierdo

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 100]

INTRODUCCIÓN

La enfermedad inflamatoria intestinal es una patología de importancia creciente en la edad pediátrica por lo que es importante conocer las posibles complicaciones derivadas de un diagnóstico tardío o un mal control de la enfermedad.

CASO CLÍNICO

Niña de 14 años, recién llegada de Marruecos, que consulta por dolor abdominal, deposiciones diarreicas con sangre y salida de material purulento por región umbilical de dos semanas de evolución, en contexto de Enfermedad de Crohn. Mal seguimiento de su enfermedad durante los últimos 3 años por traslado a su país de origen tras el diagnóstico.

La paciente presenta en el momento actual un incremento de la actividad inflamatoria intestinal con índice de PCDAI de 92,5 (brote grave) y aspecto desnutrido con IMC 12,54 kg/m² e índice de Waterlow 68,2% (desnutrición grave) que se tratan con nutrición enteral exclusiva. Se aísla además toxina de *C. Difficile* en heces

precisando tratamiento antibiótico con vancomicina oral. Al observar salida de material purulento por región umbilical se sospecha una fístula enterocutánea, con crecimiento de *Enterococo Faecium* en el cultivo y posterior negativización tras antibioterapia. La ecografía abdominal y enterorresonancia confirman la presencia de una fístula enteroumbilical y múltiples trayectos fistulosos en región ileal, apendicular y colon ascendente.

Al mes de seguimiento presenta cuadro obstructivo intestinal que precisa corrección quirúrgica con buena evolución posterior.

COMENTARIOS

Dar protagonismo al papel de la nutrición enteral exclusiva, que nos permite solucionar de forma simultánea el brote de la enfermedad y la desnutrición que suelen asociar estos pacientes, existiendo actualmente un claro posicionamiento sobre la misma como tratamiento de elección del brote agudo frente a los corticoides.

Destacar además lo importante que es realizar un buen seguimiento y manejo de enfermedades crónicas para evitar el desarrollo de complicaciones.

Lactante con fallo de medro e infección respiratoria. A propósito de un caso

I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, E. Castejón Ponce, C. Martínez Faci, I. García Jiménez, C. Rodríguez-Vigil

Hospital Materno-Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 100]

INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias combinadas graves (SCIDs) son un grupo heterogéneo de enfermedades consistentes en distintas alteraciones inmunes que suponen una amenaza para la vida. Su diagnóstico precoz es de vital importancia para evitar la instauración de infecciones potencialmente letales, así como complicaciones derivadas de la administración de vacunas de organismos vivos. Actualmente se han descrito más de 200 inmunodeficiencias primarias, en más de 100 de las cuales se conoce el defecto genético específico que las provoca.

CASO CLÍNICO

Lactante de dos meses y medio que acudió por cuadro de infección respiratoria de evolución tórpida y fallo de medro desde el

primer mes de vida. Ante el hallazgo de linfopenia persistente se realizaron múltiples estudios con el diagnóstico final de SCID por déficit de ADA1. A la espera del tratamiento definitivo con trasplante de progenitores hematopoyéticos, se realizó tratamiento de soporte con inmunoglobulinas intravenosas, terapia sustitutiva enzimática con PEG-ADA bovina, así como tratamiento profiláctico antibiótico y antifúngico.

COMENTARIOS

Ante un lactante con fallo de medro, neumonitis tórpida y linfopenia menor a 2.500 linfocitos hay que sospechar una SCID.

Hipertensión arterial en un niño con Neurofibromatosis

M. L. Baranguán Castro, A. Villamañán Montero, I. Mirallas Romanillos, J. I. Ruiz del Olmo Izuzquiza, L. Jiménez Montañés, Y. Romero Salas

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 101]

INTRODUCCIÓN

La Hipertensión arterial (HTA) en pediatría suele ser de causa secundaria, especialmente a menor edad del paciente, y mayores cifras de presión arterial (PA). La Neurofibromatosis asocia con frecuencia hipertensión de difícil manejo. Se presenta un caso de HTA en un niño afecto de Neurofibromatosis.

CASO CLÍNICO

Niño de 3 años afecto de Neurofibromatosis tipo I derivado para estudio de HTA, clínicamente asintomático. Se realizan analíticas de sangre y orina con función renal, enolasa, renina-aldosterona y aminos vasoactivas, así como ecografía doppler renal y abdominal, todo con resultados normales. En TAC craneal se observa glioma del nervio óptico derecho, asociado a su patología, y el estudio cardiológico muestra engrosamiento del septo interventricular, así como hipertrofia de ventrículo izquierdo, por lo que se inicia tra-

tamiento con propranolol. Se realizan angioRMN abdominal y gammagrafía, ambas normales. Los controles ambulatorios, así como la monitorización de 24 horas muestran 100 % de elevación de PA por lo que precisa aumento de dosis y fármacos durante su seguimiento. A los 8 años se realiza angioTAC que muestra estenosis de ambas arterias renales principales, realizándose angioplastia, y posteriormente cateterismo percutáneo para colocación de stent en ambas arterias renales ante persistencia de HTA. Actualmente estable con hidralazina y enalapril.

COMENTARIOS

La Neurofibromatosis tipo I asocia un mayor riesgo de presentar HTA, siendo la causa renovascular la más frecuente en edad pediátrica. La dificultad en el diagnóstico y manejo, así como la frecuente repercusión de órganos diana obligan al seguimiento y monitorización continua tanto diagnóstica como terapéutica.

Niño con lesiones cutáneo-mucosas persistentes

M. Tirado Melero, L. Morlan Herrador, E. Ubalde Sainz, L. Monge Galindo, G. Miguel Llordés, I. Mirallas Romanillos

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 101]

INTRODUCCIÓN

Las lesiones cutáneas y bucales son un motivo de consulta frecuente en pediatría. Representan un conjunto de patologías muy heterogéneo, cuya importancia radica fundamentalmente en que pueden ser una manifestación de una patología sistémica.

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años con lesiones erosivas en labios y mucosa oral e inyección conjuntival de una semana de evolución. Había presentado en el año y medio previo cinco episodios similares, siempre en contexto de proceso febril y tratamiento con ibuprofeno.

A su ingreso en planta presenta eritema y fisuras en los labios, erosiones en mucosa bucal, hemorragia conjuntival bilateral y lesiones vesiculo-ampollosas en la piel de extremidades y pene. Se realizan pruebas complementarias buscando origen infeccioso, inflamatorio o autoinmune, obteniendo únicamente serología positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Se realiza biopsia de una de las lesiones de la piel que da el diagnóstico de eritema multiforme/síndrome de Steven-Johnson. La evolución es lenta, precisando incluso nutrición

parenteral dado que las lesiones mucosas impedían la ingesta. Recibe tratamiento antibiótico, corticoideo a dosis altas y una dosis de gammaglobulinas. Al alta, dado que en todos los episodios había tomado ibuprofeno justo antes de la aparición de las lesiones se recomienda evitar este fármaco y sus relacionados. La evolución posterior ha sido favorable.

COMENTARIOS

El síndrome de Steven-Johnson es una reacción mucocutánea severa poco frecuente en la infancia. Los desencadenantes más frecuentes son fármacos y, en niños, también infecciones (*Mycoplasma*); por mecanismos desconocidos se produce una reacción citotóxica con intensa necrosis de queratinocitos. Las manifestaciones clínicas habituales son vesículas y ampollas en la piel y en 90% de casos lesiones mucosas. El cuadro se puede complicar con deshidratación, trastornos electrolíticos, infección y distrés respiratorio agudo. El diagnóstico es básicamente clínico. El tratamiento fundamental es de soporte, aunque se emplean también corticoides e inmunoglobulinas. El pronóstico en niños suele ser favorable.

Síndrome SLO

L. García Hernández, F. J. Ramos Fuentes, P. Ventura Faci, R. García Romero, P. M. Barberá Pérez, L. Pérez Navalón

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 102]

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Smith Lemli Opitz (SSLO) es un síndrome polimalformativo que es, al mismo tiempo, un error innato del metabolismo. Su causa se debe a la deficiencia de un un enzima implicado en la biosíntesis de colesterol, la 7 dehidrocolesterol reductasa (7DHCR). Su diagnóstico se basa en la determinación de la 7 dehidrocolesterol (7DHC) en plasma, precursor previo al colesterol. La confirmación se realiza mediante el estudio del gen que se encuentra mutado en este síndrome, el gen 7DHCR. Existen distintas formas clínicas en función de la severidad de las malformaciones asociadas, con afectación multisistémica. Las características clínicas más frecuentes son: hipotonía severa, fenotipo característico, alteración a nivel de genitales, polidactilia, una alteración muy importante para la alimentación y una discapacidad moderada-severa. Respecto al déficit de colesterol, el tratamiento se basa en suplementos de colesterol, pero también tratamiento con un inhibidor de la hidrometilglutaril-coenzima A reductasa (simvastatina®). Presentamos un caso clínico de un varón afecto de este síndrome desde el nacimiento hasta la actualidad, 7 meses de edad.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido de 6 días de vida para estudio por un síndrome polimalformativo. Los antecedentes familiares desta-

can una prima hermana del padre con una discapacidad intelectual severa cuya filiación era desconocida. En los antecedentes prenatales destacan hallazgos prenatales tales como CIR, hipospadias y una dudosa alteración a nivel del cuerpo calloso. Nace mediante parto eutócico vaginal a las 40 SG, Apgar 8/8. En la exploración física, al nacimiento, destaca hipotonía axial severa, un fenotipo caracterizado por una ptosis bipalpebral, microretrognatia, anteversión de fosas nasales y orejas de baja implantación; también destaca alteración genitales y una polidactilia y sindactilia. El estudio bioquímico y genético confirma el SSLO, por lo que se inicia tratamiento con suplementos de colesterol y simvastatina®. En la evolución clínica destaca una dificultad severa para la alimentación. Actualmente continúa con revisiones por un equipo multidisciplinar.

COMENTARIOS

Se trata de una enfermedad de las consideradas minoritarias pero que, sin embargo, la prevalencia de portadores es del 1-2% en población caucásica. Debido a los rasgos clínicos tan característicos de este síndrome, la posibilidad de llegar a realizar el diagnóstico con resultados bioquímicos en plasma y los cambios respecto al tratamiento en los últimos años, consideramos interesante poner en conocimiento este caso clínico y relatar cómo ha sido su evolución.