

## Niño con desviación facial

L. González Gayán, P. Huerta Blas, E. Muñoz Jalle, A. Escribano García, C. Laliena Oliva, A. Revuelta Cabello

Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2017; 47: 90]

La parálisis facial es un motivo de consulta relativamente infrecuente en los servicios de urgencia pediátrica. Los signos y síntomas derivados de la parálisis facial suponen un motivo de alarma en las familias que normalmente consultan con rapidez tras la instauración de los síntomas. El impacto psicosocial que determina, hace que sea un problema clínico interesante para el pediatra general que suele ser el primero en asistir a estos pacientes. El abordaje inicial será fundamental para el diagnóstico diferencial entre parálisis facial periférica y central.

Escolar de 10 años que acude con su madre a urgencias porque desde hace 6 días han notado asimetría facial con alteración de la mímica, clínica inicialmente asociada a flemón dentario en hemicara izquierda. Refiere además, sensación de cuerpo extraño ocular y lagrimeo. No presenta antecedentes personales de interés, siendo las constantes y la exploración general por aparatos, incluida otoscopia y región parotídea normales. Durante la exploración

neurológica de los pares craneales se evidenció déficit en musculatura frontal derecha, menor tono en musculatura palpebral derecha y desviación bucal hacia la izquierda. El resto de la exploración neurológica fue normal. Dados los hallazgos de la anamnesis y de exploración física se sospecha una parálisis facial periférica idiopática derecha. Se estableció tratamiento con corticoterapia oral y medidas generales de protección ocular, siendo la evolución posterior favorable con remisión completa del cuadro al cuarto día de tratamiento. En revisión al décimo día, se objetivó exploración facial normal, presentando lesiones vesiculosas compatibles con herpes labial izquierdo.

El diagnóstico de parálisis facial periférica idiopática es fundamentalmente clínico, siendo importante el diagnóstico diferencial con la parálisis facial central y otras causas de parálisis periféricas. Destacar el valor de una correcta anamnesis y exploración neurológica para un diagnóstico y tratamiento precoz.

## Mejora nutricional en niño con colestasis intrahepática tras nutrición parenteral domiciliaria

I. Mirallas Romanillos, R. García Romero, M. López Campos, E. Ubalde Sáinz, I. Ros Amal, L. Morlán Herrador

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2017; 47: 90]

### INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un paciente con una enfermedad hepática crónica de evolución tórpida que precisa múltiples ingresos hospitalarios y con importante malnutrición que, tras comenzar con nutrición parenteral domiciliaria, presenta clara mejoría nutricional, clínica, analítica y de la calidad de vida.

### CASO CLÍNICO

Lactante varón que ingresa a los dos meses de vida por bajo peso e hiperbilirrubinemia directa persistente, diagnosticándose tras biopsia hepática de colestasis intrahepática familiar tipo I. Posteriormente se confirmó el diagnóstico con el análisis genético encontrándose la mutación en homocigosis p.Thr456Met (c. 1367C>T) en el gen ATP8B1, compatible con la enfermedad.

Presenta disfunción hepática y aumento progresivo de la colestasis, por lo que se realiza un trasplante hepático a los 5 años de edad, precisando un retrasplante, a los pocos meses tras rechazo agudo por trombosis.

En ese momento la situación nutricional del niño era deficiente, con un peso de 15 kg, z-score de  $-1,65$  DE, talla de 110 cm,  $-0,01$  DE e índice de Waterlow para peso de 79,90%.

Precisa 13 ingresos hospitalarios por diarreas y deshidratación con acidosis metabólica en los siguientes 2 años, no siendo posible la escolarización y con estancamiento claro de peso y talla. Se inicia suplementación con diferentes fórmulas de nutrición enteral tanto poliméricas, como hidrolizadas e incluso elementales sin conseguir una adecuada ganancia ponderal, ni prevenir los episodios de diarrea y deshidratación, por lo que se realizan diversas pruebas para estudio de malabsorción como marcadores de celiacía, elastasa fecal, test del sudor, panendoscopia oral e ileocolonoscopia, siendo todas ellas normales.

A los 7 años tras el empeoramiento nutricional y los episodios frecuentes de deshidratación por diarreas, se decide iniciar nutrición parenteral domiciliaria (NPD) tras colocación de catéter central tipo Hickman, nocturna para no empeorar la calidad de vida del niño. Partiendo de una situación nutricional con z-Score de peso de  $-1,52$  DE, talla de  $-0,81$  DE e índice de Waterlow 73,78%, al año de haber iniciado la NPD se objetiva una mejoría notable con un peso de  $-0,17$  DE, talla 0,08 DE e índice de Waterlow 96,96%. Además de esta mejoría clínica, presenta una mejoría en sus analíticas y de su calidad de vida, sin precisar nuevos ingresos.

### COMENTARIOS

La colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) engloba un grupo de trastornos autosómicos recesivos que alteran la formación de la bilis y se presentan con colestasis de origen hepatocelular. Clínicamente se carac-

teriza por ictericia neonatal, prurito, hepatomegalia, diarrea, pancreatitis y retraso en el crecimiento. El gen ATP8B1 propio de la CIFP tipo I se expresa en varios órganos, incluyendo hígado, páncreas, riñón e intestino delgado, con mayor expresión en este último órgano, y este hecho podría explicar la diarrea crónica presente en algunos niños con CIFP I como nuestro paciente. A nivel analítico cabe destacar la normalidad de la GGT característica de esta enfermedad. La GGT se localiza en la membrana de los canaliculos, las sales biliares en el canaliculo rompen el enlace de GGT con la membrana liberándola, por tanto, en situaciones de colestasis se produce un aumento de GGT. Sin embargo, en las CIFP I y 2 la concentración de sales biliares en la bilis es tan baja que no se libera GGT. La evolución natural de la enfermedad es hacia la cirrosis hepática en la primera década de la vida y en cuanto al tratamiento se debe realizar el soporte nutricional y de vitaminas liposolubles necesarios, aliviar el prurito, y puede realizarse una derivación biliar que retrasa la progresión de la enfermedad, pero acaba requiriendo un trasplante hepático.

La nutrición parenteral permite el aporte de los requerimientos nutricionales a través de una vía venosa cuando no puedan ser administrados o no sea suficiente la vía enteral. Al iniciar un tratamiento con nutrición parenteral hay que valorar la situación clínica y la duración de la misma, ya que si va a ser superior a 3 meses, debe plantearse un tratamiento domiciliario. Es preciso contar con la colaboración de una familia motivada y concienciada en asumir las responsabilidades de la técnica a domicilio y seguir el programa de aprendizaje.

En pacientes con enfermedades crónicas es imprescindible valorar la situación nutricional porque marcará el pronóstico y la calidad de vida del paciente en crecimiento. La nutrición parenteral domiciliaria es una herramienta nutricional no ampliamente utilizada, pero que representa la solución, muchas veces definitiva, para aquellos pacientes que no consiguen alcanzar la normalidad nutricional exclusivamente con nutrición enteral.