

Casi ahogamiento...¡Y no lo cuento!

C. Toledo Gotor, C. García Muro, A. Ibiricu Lecumberri, M. Kortabarria Elguero,
M. B. Fernández Vallejo, A. García Oguiza

Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 62]

INTRODUCCIÓN

El ahogamiento es la segunda causa de muerte accidental en pediatría. Por cada ahogamiento, entre 1-4 casiahogados requieren hospitalización. El rescate del agua y la RCP precoz minimizan el daño hipóxico-isquémico y las secuelas neurológicas. Sin embargo, la prevención y educación sobre seguridad en el agua son las medidas clave.

CASO CLÍNICO

Niño de 5 años, acude a Urgencias por disnea y tos desde hace 2 horas sin otra sintomatología. Presenta tiraje subcostal y tos perruna: dexametasona vía oral y budesonida nebulizada. Escasa mejoría clínica, se realiza radiografía de tórax: imagen de condensación alveolar bibasal. Reanimación: 2 horas antes en clase de natación sufre inmersión accidental durante unos segundos, no le han dado importancia porque la recuperación ha sido espontánea, sin alteración del nivel de consciencia. Con radiología compatible con neumonía aspirativa por inmersión en agua dulce, se ingresa para observación clínica. Tratamiento con amoxicilina-clavulánico intravenoso y salbutamol.

COMENTARIOS

- La familia no fue consciente de la gravedad potencial del cuadro. Es nuestro deber la educación sanitaria y la prevención primaria de estos eventos.
- La mayoría de las inmersiones que llegan a Urgencias no han requerido maniobras de RCP, están asintomáticos y presentan un Glasgow mayor de 13.
- Algunos pacientes parecen mejorar inicialmente, pero repentinamente se deterioran. Se trata del «ahogamiento segundo» debido al desarrollo de edema pulmonar pasadas 12 horas de la inmersión. Por ello se recomienda observación hospitalaria durante al menos las primeras horas. Nuestro paciente permaneció asintomático durante su estancia sin precisar oxigenoterapia y presentó mejoría clínica progresiva.

Fallo hepático agudo: enfermedad de Wilson vs hepatitis autoinmune

M. I. Uría, A. Prudencio, I. Uldemolins, S. Kannan Leis, M. L. Serrano Madrid, R. Romero Gil

Complejo Hospitalario de Soria

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 63]

INTRODUCCIÓN

El fallo hepático agudo (FHA) es una enfermedad multisistémica, con afectación severa de la función hepática (INR > 1,5 o actividad de protrombina menor al 50%) de aparición aguda, con o sin encefalopatía, que ocurre en asociación con necrosis hepatocelular en un niño sin enfermedad hepática crónica reconocida.

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años que acude al servicio de urgencias por cuadro de astenia y deposiciones blandas, analítica con presencia de hipertransaminasemia y coagulopatía. No ingesta de tóxicos ni viajes al extranjero.

Exploración ictericia leve cutánea y conjuntival. Palpación abdominal donde se palpa polo de hígado. Resto normal.

Se amplían estudios analíticos con los siguientes resultados: serologías negativas; Autoanticuerpos: ANA >1/1280, ASMA 1/320, Ig G 3190 mg/dl, Ig A 294 mg/dl, Anticuerpos específicos hepáticos: Ac Antimitocondriales, Anti-sp100, Anti-gp210, Anti-LKM1, Anti-LC1, Anti-SLA Negativos, F-actina positivo; Ceruloplasmina: 9 mg/dl.

Ante la sospecha de EW vs HAI se pauta tratamiento con penicilamina, que se cambia por Triantine por toxicidad medular; Acetato de zinc, Prednisona; con mejoría clínica y analítica.

Estudio genético para EW no detecta mutaciones.

En la actualidad pendiente de biopsia hepática.

COMENTARIOS

La EW es una hepatopatía metabólica que da lugar al depósito de cobre en diferentes tejidos.

Formas clínicas de presentación pueden ser hepáticas o neuropsiquiátricas.

El diagnóstico se basa en manifestaciones clínicas compatibles y presencia de ceruloplasmina baja en plasma, cupruria elevada, depósito de cobre en biopsia hepática y presencia de mutaciones del gen ATP7B (la no detección no excluye el diagnóstico). En analítica pueden detectarse ANA y a veces ASMA, asociados a hipergammaglobulinemia.

La importancia de la Vitamina B12. Revisión y estudio descriptivo a propósito de un caso

D. Ruiz Ruiz de Larramendi, D. Salvo Chabuel, E. Castejón, M. C. García Jiménez

Hospital Universitario Miguel Servet

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 64]

INTRODUCCIÓN

La deficiencia de vitamina B12 produce, entre otras, alteraciones hematológicas, neurológicas y psiquiátricas. En niños puede aparecer irritabilidad, apatía, pérdida de apetito y retraso psicomotor. Los signos neurológicos pueden ser los únicos presentes. Movimientos paroxísticos como temblor, mioclonias o coreoatetosis aparecen en muchos niños sin tratamiento, desencadenados muchas veces por procesos intercurrentes. Desde el punto de vista bioquímico, pueden aparecer anemia megaloblástica, homocisteína elevada y aciduria metilmalónica. La respuesta al tratamiento es rápida aunque pueden persistir déficits neurológicos si el tratamiento se retrasa.

OBJETIVOS

A propósito de un caso de déficit genético de absorción de vitamina B12 se han revisado los casos de los pacientes controlados por hipovitaminosis B12 en consultas de Metabolismo para evaluar su repercusión clínica, analítica y tratamiento, e incidir así en la importancia de la vitamina B12 en el período de lactante.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se describe el caso clínico de una paciente de 2 años en la que en un ingreso por atragantamiento y pausa respiratoria se detecta un déficit de vitamina B12. En los controles posteriores en consulta se evidencia mala respuesta al tratamiento por lo que se realiza estudio genético. En dicho estudio se detecta deficiencia de cubilina causada por mutaciones en el gen CUBN, que se traduce en una mala absorción de vitamina B12.

A propósito de dicho caso se realiza un estudio retrospectivo de casos de deficiencia de vitamina B12 recogidos en la Base de datos de la Unidad de Metabolismo en los años 2014-2016. Se han recogido: variables epidemiológicas como edad, sexo, tipo de alimentación, cribado neonatal alterado, variables analíticas: vitamina B12, homocisteína, ácido fólico, acilcarnitinas, ácido metilmalónico.

RESULTADOS

Se han recogido 61 pacientes. 33 varones y 28 mujeres. La edad media de la primera visita a consulta es de 1,8 meses (55 días de vida). El diagnóstico se realizó en un 26% de los casos (17) por cribado neonatal alterado, en un 28% (17) por apneas, en un 16% (10) en el estudio de retraso psicomotor, en un 10% (6) por episodios paroxísticos, en un 5% (3) por anorexia, y en un 5% (3) por anemia. Los marcadores más frecuentemente alterados en el cribado neonatal han sido C4 y C4DC. Todos los niños en edad de lactante recibían lactancia materna. La media de los niveles de vitamina B12 fue de 150 pg/mL. Se realizó estudio de ácidos orgánicos en orina a 28 pacientes, detectándose elevación de metilmalónico en aproximadamente un 40% de ellos. La homocisteína se realizó a 23 pacientes, siendo normal en todos ellos, salvo en 2 casos. Las acilcarnitinas alteradas correspondían a los niños con cribado alterado.

CONCLUSIONES

La deficiencia de vitamina B12 es una causa rara pero tratable de alteraciones neurológicas, anemia y fallo de medro en niños. Las madres vegetarianas o no vegetarianas pero con dieta no adecuada, deben ser advertidas de los daños severos y no siempre reversibles causados por esta deficiencia en los niños alimentados exclusivamente al pecho. Se debe prevenir su deficiencia en madres gestantes y lactantes incrementándose la dosis durante la gestación. Reconocer los síntomas neurológicos asociados permite un diagnóstico precoz y tratamiento efectivo. Aconsejamos la inclusión de la determinación de la vitamina B12 en los protocolos de estudio de retraso psicomotor, hipotonía, apneas, episodios paroxísticos y episodios amenazantes de la vida. Un beneficio colateral del cribado neonatal es la detección de casos con deficiencia de B12.

Hematuria en el niño. Diagnóstico diferencial. Revisión de 7 casos ingresados en 9 meses

M. Kortabarria Elguero, A. Ibiricu Lecumberri, I. Saenz Moreno, C. García Muro, C. Toledo Gotor, S. Chica Martínez

Pediatría, Hospital San Pedro. Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 65]

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Hematuria se define como la presencia anormal de hematíes en orina, procedentes de vías urinarias o riñón. El objetivo de este trabajo es conocer los casos que ingresan por hematuria macroscópica en Planta de Hospitalización de un Hospital de segundo nivel.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes ingresados por hematuria macroscópica entre mayo de 2017 y enero de 2018, ambos inclusive, en nuestro servicio.

RESULTADOS

De los 7 ingresos, el primero un varón que consultaba por hematuria y dolor abdominal, las pruebas complementarias fueron normales excepto la ecografía, en que se halló un cálculo. Preciso litotricia. Otro varón presentó hematuria tras una carrera ciclista, con pruebas complementarias normales y resolución espontánea, diagnosticado de hematuria por esfuerzo. Dos casos se diagnosticaron de glomerulonefritis postestreptocócica,

con infección constatada por estreptococo 3 semanas antes. Uno coincidía con neumonía, presentaba alteración de función renal, edemas y HTA y precisó tratamiento con furosemida. El segundo presentó edemas e hipertensión y precisó tratamiento con hidralacina. En ambos se confirmó ASLO elevado y disminución de C3. Se sospechó glomerulonefritis postestreptocócica con ASLO elevado y disminución de C3 con hematuria autolimitada. Los últimos dos casos coincidían con faringoamigdalitis con Streptotest positivo, analítica normal, fueron autolimitados y no precisaron tratamiento.

CONCLUSIONES

- El estudio de hematuria requiere realización de pruebas complementarias pero no siempre son determinantes para su diagnóstico.
- Los diagnósticos son muy heterogéneos, y no siempre requieren tratamiento específico.
- Es necesario protocolizar el estudio y seguimiento de la hematuria para evitar variabilidad en su manejo.

Megacolon tóxico en lactante con síndrome de Smith-Lemli-Opitz

A. Ibiricu Lecumberri, M. Kortabarria Elguero, C. Toledo Gotor, C. García Muro, A. Olloqui Escalona, I. Esteban Díez

Pediatría, Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 66]

INTRODUCCIÓN

El megacolon tóxico es una patología grave consistente en una colitis aguda con signos de toxicidad y dilatación del intestino grueso.

CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses diagnosticado de síndrome de Smith-Lemli-Opitz, con sospecha de enfermedad de Hirschprung asociada, que acude a urgencias por fiebre de 38,3 °C rectal de 1 hora de evolución, asociando deposiciones acuosas (tras estimulación rectal) desde hacía 4 días.

En la exploración destaca cutis reticular y afectación del estado general. Taquicardia mantenida (180 lpm) con cifras de tensión arterial (TA) altas (160/90), en relación con estado de preshock. En analítica de sangre: leucocitosis (31.600 leucocitos, 64% N), hipopotasemia (2,2 mEq/L) y acidosis metabólica con pH 7,2, pCO₂ 25 mmHg, HCO₃ 10 mmol/L, exceso base -16,6 mmol/L. PCR 5 mg/L, PCT 0,7 ng/mL. Se realiza electrocardio-

grama que muestra ritmo sinusal con aplanamiento de onda T con alguna onda U aislada y alargamiento de QT. La radiología simple de abdomen demuestra escasa aireación con dilatación colónica.

Se administra fluidoterapia con reposición lenta de potasio y bicarbonato. Ante la sospecha de cuadro séptico abdominal se inicia antibioterapia empírica con Ceftriaxona y Metronidazol. Tras estabilización inicial, se traslada a UCI Pediátrica donde se confirma la sospecha de megacolon tóxico en radiografía abdominal donde se demuestra mayor dilatación colónica que en la previa.

COMENTARIOS

- El megacolon tóxico es el principal diagnóstico a plantear en niño con aganglionismo con signos de infección, deshidratación, alteraciones electrolíticas.
- Es fundamental la sospecha clínica para realizar un diagnóstico precoz que mejore el manejo del paciente.

Lactante con quiste de la bolsa de Blake sintomático

R. Hernández Abadía, P. Abenia Usón, J. Orduna Martínez, D. Fustero de Miguel, V. Fernández Ventureira

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 67]

INTRODUCCIÓN

El quiste de la bolsa de Blake es una malformación quística de fosa posterior poco frecuente, debida a una imperforación del foramen de Magendie, que puede producir una hidrocefalia sintomática.

Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial de los quistes de fosa posterior por las implicaciones pronósticas que presentan algunas de las enfermedades que los provocan, por lo que es necesario realizar una RM cerebral para realizar el diagnóstico definitivo. Las principales entidades a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial son la megacisterna magna, el quiste aracnoideo y la malformación de Dandy-Walker y su variante.

El tratamiento de los quistes de la bolsa de Blake que producen hidrocefalia puede ser tanto una técnica de derivación como una ventriculostomía endoscópica.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un lactante con macrocefalia (crecimiento del perímetro cefálico de manera exponencial en los últimos meses) secundaria a una hidrocefalia provocada por un quiste de la bolsa de Blake.

Tras una intervención en la que se realiza una ventriculostomía endoscópica, el crecimiento del perímetro cefálico del paciente se estabiliza, el desarrollo psicomotor es prácticamente normal y en las resonancias cerebrales de control se objetiva una disminución de la hidrocefalia.

COMENTARIOS

Consideramos que este caso clínico es interesante dada la baja incidencia del quiste de la bolsa de Blake y el importante avance que ha supuesto en el tratamiento la ventriculostomía endoscópica.

Síndrome hemolítico urémico asociado a infección neumocócica. Caso clínico y revisión

A. Prudencio Rodríguez, M. I. Uría Paumard, Y. Dubrava Dubrava, A. Peña Busto, R. Romero Gil

Complejo Hospitalario de Soria

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 68]

INTRODUCCIÓN

El síndrome hemolítico urémico (SHU) se define por un conjunto de signos y síntomas caracterizado por la presencia de anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda, constituyendo una de las causas más frecuentes de insuficiencia renal aguda en la infancia. Se presenta el caso de una niña de 21 meses que desarrolló un SHU secundario a una infección neumocócica.

CASO CLÍNICO

Niña de 21 meses de edad, presenta cuadro febril de 3 días de evolución, decaimiento llamativo, vómitos y deposiciones diarreicas. A la exploración destaca aspecto séptico, taquicardia, taquipnea e hipoxemia, con llamativa indiferencia al dolor. Hipoventilación generalizada en pulmón izquierdo y distensión abdominal con hepatomegalia palpable.

En analítica presenta anemia, trombopenia y leucopenia, y elevación de reactantes de fase aguda. El antígeno de neumococo en orina fue positivo. En radiografía de tórax se visualiza una condensación de prácticamente todo el hemitórax izquierdo, con derrame en zona lóbulo superior. En ecografía de abdomen se aprecia hepatización de base pulmonar izquierda.

Precisó traslado a Cuidados Intensivos Pediátricos, donde se diagnosticó de neumonía necrotizante por *Streptococcus pneumoniae* y sepsis. Durante su ingreso desarrolla SHU secundario a infección neumocócica serotipo 22F con hipertensión residual, precisando tratamiento con hemofiltración y diuréticos, consiguiéndose reestablecimiento de función renal.

COMENTARIOS

Dentro del SHU atípico, el asociado a infección por neumococo es la forma más común. Los serotipos más frecuentes son 14, 6B y 23F.