

Registro de diabetes mellitus tipo 1 (DMI) en Aragón

S. Conde⁽¹⁾, G.M. Lou⁽²⁾, M. Rodríguez⁽²⁾, P. Rodrigo⁽³⁾, A. Campos⁽³⁾, J. Soria⁽²⁾

⁽¹⁾Hospital de Barbastro. ⁽²⁾Unidad de Diabetes Pediátrica del Hospital Infantil Miguel Servet. ⁽³⁾Sección Información e Investigación Sanitaria de la Dirección General de Salud Pública de Aragón

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 50]

INTRODUCCIÓN

Se define un registro DM1 como el proceso de recogida sistemática y continuada de información sobre los casos de esta enfermedad que se producen en un área de población bien definida (natural o administrativa) en un período de tiempo establecido. La DM1, segunda enfermedad crónica en la edad pediátrica, al no ser una enfermedad de declaración obligatoria, su vigilancia epidemiológica NO corresponde a las autoridades sanitarias locales, por lo que precisa del desarrollo específico de registros para su estudio.

OBJETIVOS

Evaluar la magnitud y las características de la enfermedad. Pacientes y métodos: Criterios de inclusión: Diagnóstico de DM1. Edad inferior a 15 años y residencia en la Comunidad de Aragón al menos 6 meses. Fuentes de información: Fuentes primarias: servicios de endocrinología hospitalarios y Consultorios Médicos de Especialidades. Fuentes secundarias: Pediatras de Atención Primaria, Clínicas y Mutuas privadas, Asociación Aragonesa de Endocrinología, Asociaciones de Diabéticos y Campamentos de diabéticos. Recogida de los datos: Encuesta por correo anual, recogiendo casos desde enero de 1991 hasta diciembre de 2008. Variables: Identificación, sexo, fecha de nacimiento y de diagnóstico y lugar de residencia. Además se han incluido otras variables: antecedentes familiares y datos bioquímicos del debut.

RESULTADOS

Se han notificado 503 casos (92,2% proceden de fuente primaria, 7,8% de fuente secundaria). 57,7% son varones y 42,3% mujeres. La edad media de aparición desciende: media período 1991-1996 8,5 años, media período 2003-2008 7,9 años (descenso más significativo en las niñas siendo de 9,1 a 7,9).

Incidencia media del total del período de 16,9 C/100.000 hab-año, sin clara tendencia en su evolución. Por grupos de edad es de 0 a 4 años: 11,3 C/105 h-a. De 5 a 9 años: 17,6 C/105 h-a. De 10 a 14 años: 20,6 C/105 h-a. La prevalencia de todo el período es de 0,29%. En 398 casos es conocido el dato de cetoacidosis al debut, estando presente en el 38,9%.

CONCLUSIONES

La edad media de aparición de la DM1 ha descendido de 8,5 a 7,9 años.

–La incidencia en Aragón, 16,9/100.000.

–La incidencia de cetoacidosis al debut se mantiene elevada a lo largo de los años.

–La creación de un registro DM1, dinámico en el tiempo, es el método óptimo para estudiar el comportamiento de los aspectos epidemiológicos de la enfermedad en una determinada región.

Desarrollo mamario progresivo en niña de 3 años de origen marroquí

G. Herráiz, V. Rosel, M. Arqued, P. Meléndez, J.M. Garagorri, G. Bueno, J.L. Olivares

Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 51]

INTRODUCCIÓN

La causa más frecuente de Pubertad Precoz Central en niñas es la Idiopática. Sin embargo, en menores de 6 años puede asociar lesión orgánica evidenciable mediante RMN.

CASO CLÍNICO

Niña de 3,5 años procedente de Marruecos, con desarrollo mamario bilateral progresivo de un año de evolución. No presenta antecedentes familiares de pubertad precoz y niega flujo vaginal excesivo, dolor abdominal recurrente así como síntomas de hipertensión intracraneal. Fenotipo femenino y armónico sin pubarquia ni hipertricosis. Ausencia de manchas cutáneas. Testarquia 34 de Tanner. Talla 104 cm (P75-90), velocidad de crecimiento 11 cm/año y edad ósea adelantada un año y medio. En las determinaciones hormonales, las gonadotropinas se encuentran elevadas (pulsatilidad nocturna y pico de LH > 7 UI/mL). Los marcadores tumorales eran negativos. ECO abdomino-pélvica sin masas y genitales internos sin signos de actividad funcional en el momento de la exploración. Descartada afectación periférica, se diagnostica de Pubertad Precoz Central y se inicia

tratamiento (Triptorelina 80 µg/kg /28 días IM). Prosigue el estudio etiológico siendo normales la RX lateral de cráneo, el fondo de ojo y la campimetría. La RMN es compatible con glioma hipotalámico-oftálmico de bajo grado. Se descarta asociación con NF-1. A los 10 meses continúa en tratamiento, sin clínica neurológica y valores hormonales normales. Desarrollo mamario en regresión, velocidad de crecimiento estable (5,7 cm/año) y RMN de control sin crecimiento tumoral. Se continúa con tratamiento conservador.

COMENTARIOS

Es importante descartar organicidad en niñas menores de 6 años con Pubertad Precoz Central. La RMN cerebral supone la técnica de elección en estos casos. Ante todo glioma óptico hay que considerar la probable asociación con NF-1.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brauner R, Couto-Silva AC. Central precocious puberty in girls: prediction of the etiology. Arch Pediatr. 2005; 11: 1661-1664.
2. Lenaa G, Pech-Gourg. Optic nerve glioma in children. Neurochirurgie. 2010; 56: 249-256.

Síndrome de Shock Tóxico Estafilocócico. A propósito de un caso

Á. Tello, C. Orden, M. López, F. de Juan-Martín

Sección de Infecciosos. H. Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 51]

INTRODUCCIÓN

El síndrome de shock tóxico estafilocócico es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica que se caracteriza por hipotensión, exantema y síndrome febril y que puede progresar a fallo multiorgánico. Clásicamente se ha relacionado con el uso de tampones durante el período menstrual, pero en la actualidad se relaciona con mayor frecuencia a la presencia de quemaduras, heridas quirúrgicas o cuerpos extraños.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de 6 años de edad afecto de shock tóxico estafilocócico tras reducción ortopédica de una fractura de cúbito y radio y colocación de enclavado intramedular con agujas de Kirschner.

COMENTARIOS

Revisamos los aspectos clínicos de este síndrome, donde el diagnóstico de sospecha y el tratamiento antibiótico precoces son fundamentales para una buena evolución del mismo y para evitar el desarrollo de formas recurrentes.

Asociación piel-corazón: Síndrome de Naxos-Carvajal

M.P. Sanz, M. Velasco, O. Gómez-Cámara, S. Congost, B. Chapí, M.P. Ruiz-Echarri

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 52]

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Naxos es un síndrome cardiocutáneo autosómico recesivo caracterizado por la siguiente triada: cardiomiopatía ventricular derecha arritmógena, queratodermia palmoplantar no epidermolítica y pelo lanoso. A su vez en Ecuador se describió un cuadro de fenotipo cutáneo similar con participación ventricular izquierda que pasó a denominarse Síndrome de Carvajal. Las mutaciones en los genes que codifican las proteínas de los desmosomas plakoglobina y desmoplakina han sido identificadas como la causa de esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años que comienza con un cuadro de hemiparesia derecha y afasia. En la exploración destacaba: hiperqueratosis palmoplantar; lesiones ampollosas generalizadas, alopecia y soplo sistólico II. Como antecedentes familiares destacar en la familia materna dos casos de miocardiopatía dilatada sin filiar. Se le realiza TAC craneal urgente encontrando un infarto reciente

en el territorio de la cerebral media izquierda. Las analíticas son normales encontrando en la radiografía de tórax una cardiomegalia importante, en el ECG aparecen ondas Q patológicas con elevación del segmento ST y en la ecocardiografía se observa una miocardiopatía dilatada con una FE 30%, trasladándose a UCI para monitorización e inicio de tratamiento con antiagregantes y diuréticos. Posteriormente siguió controles periódicos en la consulta de cardiología. Tres años después acude a urgencias por un cuadro agudo de dolor torácico y cianosis, siendo exitus. Se envían muestras para estudio genético del Síndrome de Carvajal, detectándose que era doble heterocigoto con las mutaciones Q1446X y Q673X.

COMENTARIOS

Aquellas mutaciones en los genes encargados de la codificación de los desmosomas afectan a los tejidos con mayor stress mecánico, la piel y el corazón. Debemos tener en cuenta como signos de alarma de desarrollar patología cardíaca el pelo lanoso asociado con la queratodermia palmoplantar.

Evolución clínica de un paciente con oftalmopatía tiroidea

M. Arqued, G. Herráiz, V. Rosel, P. Meléndez, G. Bueno, J.M. Garagorri

Endocrinología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 52]

INTRODUCCIÓN

La oftalmopatía es un trastorno inflamatorio (autoinmunitario) de la órbita que representa la principal manifestación extratiroidea de la enfermedad de Graves-Basedow. Su prevalencia en edad pediátrica se sitúa en 0,1-3/100.000 frente al 1-3/1.000 en adultos. Diversos estudios muestran que su evolución es independiente de la situación tiroidea del paciente.

CASO CLÍNICO

Varón de 15 años diagnosticado a los 13 años de enfermedad de Graves-Basedow tras cuadro clínico de 6 meses de evolución consistente en: pérdida de peso, nerviosismo y protusión ocular (solo durante el último mes). Se instaura tratamiento con

metamizol, con lo que se consigue situación eutiroidea al primer mes de tratamiento y sin recaídas posteriores. A pesar de ello, se observan exacerbaciones de su oftalmopatía a lo largo de los 2 años siguientes que precisan corticoterapia endovenosa en diversas ocasiones para su remisión.

COMENTARIOS

La oftalmopatía hipertiroidea se presenta clínicamente en un 50% de los pacientes adultos con enfermedad de Graves. Los fármacos antitiroideos y la tiroidectomía *per se* no han demostrado influencia en la historia natural del proceso. La elección del tratamiento para estos pacientes ha de basarse en la experiencia de expertos más que en la evidencia científica.

Púrpura de Schönlein-Henoch y adenopatía cervical

M. Odriozola⁽¹⁾, L.M. Garriz⁽²⁾, G. González-García⁽³⁾, M. González-Domínguez⁽⁴⁾, I. Galé⁽¹⁾, R. Benito⁽⁵⁾, N. García-Sánchez⁽⁶⁾

⁽¹⁾MIR Pediatría Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁽²⁾MIR Pediatría. Hospital Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ⁽³⁾Pediatra. Hospital Universitario Lozano Blesa. ⁽⁴⁾MIR Microbiología. Hospital Universitario Lozano Blesa. ⁽⁵⁾Microbiólogo. Hospital Universitario Lozano Blesa. ⁽⁶⁾Pediatra. Centro de salud Delicias Sur. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 53]

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) constituye una de las vasculitis más frecuentes en la infancia, mediada por un mecanismo inmunológico de predominio IgA. Se relaciona en un elevado porcentaje de casos con una infección previa de vías aéreas superiores.

CASO CLÍNICO

Niña de 3 años de familia argelina, atendida en urgencias de HCU por bultoma en cuello, afebril. Examen físico: adenopatía latero-cervical izquierda de 2 cm, no dolorosa, desplazable, sin signos inflamatorios. Se objetiva un exantema purpúrico en extremidades inferiores, en forma de lesiones eritemato-violáceas maculopapulosas, de predominio en nalgas y cara posterior de piernas, compatible con PSH. Se realiza hemograma, coagulación y bioquímica de sangre y orina, siendo normales, por lo

que se remite a Atención Primaria para su control. Allí se controla periódicamente examen físico, TA y tira de orina, se inicia tratamiento con amoxicilina oral por sospecha de adenopatía infecciosa. En analítica de sangre aparece elevación de las inmunoglobulinas IgA, IgG e IgE y del factor C3 del complemento, así como del título de ASLO. En las serologías solicitadas se encuentra IgM positiva para VHS (índice 2,59), lo que sugiere infección reciente o reactivación. La evolución es favorable apareciendo únicamente un nuevo brote de lesiones cutáneas, evanescentes a los 20 días del diagnóstico.

COMENTARIOS

La PSH se relaciona en muchas ocasiones con infecciones previas de vías respiratorias, siendo el microorganismo más frecuente *Streptococcus pyogenes*, pero es excepcional la asociación de PSH con virus del herpes simple. La investigación de factores infecciosos y su tratamiento puede mejorar la evolución.

Aciduria metilmalónica. A propósito de un caso

A.K. Córdova, I. García

Sección de Enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 53]

INTRODUCCIÓN

La acidemia metilmalónica es parte de un grupo de errores congénitos del metabolismo de los aminoácidos ramificados que se caracteriza por el acúmulo de ácido metilmalónico en fluidos fisiológicos, y está causado por la incapacidad de convertir L-metilmalonil-CoA en succinil-CoA en la vía del propionato por defecto de la apoenzima mitocondrial metilmalonil CoA mutasa o del procesamiento intracelular de cobalamina.

CASO CLÍNICO

Lactante de 40 días de vida de sexo femenino remitida a nuestro hospital por presentar vómitos, rechazo de las tomas y somnolencia de 6 días de evolución acompañado de disminución de conciencia. En la analítica se objetiva acidosis metabólica, pancitopenia, hiperglucemia, aumento del amonio, aumento del C3-carnitina y ácidos orgánicos en orina compatibles con aciduria

metilmalónica que fue confirmada posteriormente mediante biopsia y estudio genético. Evolucionó favorablemente ante el tratamiento con biotina, hidroxocobalamina, carnitina y metronidazol, con controles posteriores de amonio normales y dieta restringida en proteínas suplementada con fórmula exenta de aminoácidos propiogénicos.

COMENTARIOS

La profundización en el conocimiento de las manifestaciones clínicas y paraclínicas de los errores innatos del metabolismo, así como el advenimiento de nuevas técnicas analíticas, permiten realizar diagnósticos más precoces de estas enfermedades, con un manejo basado en mejores opciones terapéuticas, previniendo las complicaciones y así ofrecer a los pacientes un mejor pronóstico, calidad de vida y consejo genético para embarazos posteriores.

Síndrome de fiebre periódica PFAPA

M. Ferrer, M.J. Oliván, F. Vera, E. Ubalde, N. Tajada, A. Lacasa

Servicio de Pediatría. Hospital San Jorge. Huesca

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 54]

INTRODUCCIÓN

El síndrome PFAPA es un cuadro de fiebre periódica caracterizado por estomatitis aftosa, faringitis y adenitis. A diferencia de otros síndromes febriles recurrentes de base hereditaria y defecto genético conocido, el síndrome PFAPA se presenta de forma esporádica y su patogenia es desconocida. Los episodios, de 4 a 6 días de duración, comienzan en la primera infancia y se repiten cada 4-5 semanas, aunque su intensidad y frecuencia disminuyen con el tiempo. Los pacientes permanecen asintomáticos entre los episodios y se desarrollan con normalidad. En la fase aguda la mayoría responden de forma espectacular a una sola dosis de prednisona de 1-2 mg/kg, habiéndose descrito casos de remisión total tras amigdalectomía.

CASO CLÍNICO

Paciente de 11 años que desde el primer año de vida presenta episodios cíclicos de una duración entre 5 y 7 días y una periodicidad mensual consistentes en fiebre, aftas, adenopatías submandibulares, astenia y anorexia, precedidos de mialgias y cefalea. Inicialmente eran tratados con antibioterapia, sin respuesta, y actualmente recibe Paracetamol o Ibuprofeno. Cultivos faríngeos repetidos negativos y analítica en fase aguda con leucocitosis de

14.310/mm (N: 83,8%) y moderada elevación de reactantes de fase aguda (VSG: 30 mm y PCR: 2.7 mg/dl). Sin antecedentes familiares de interés. Historia de dermatitis atópica y desarrollo ponderoestatural siempre por debajo del percentil 3. A la exploración física en período intercrítico solo destaca una adenopatía submandibular derecha de 2 cm, siendo el resto normal. Las exploraciones incluyendo hemograma, VSG, PCR, Inmunoglobulinas, FR, ASLO, serologías, mantoux y cultivo faríngeo fueron negativas. Con el diagnóstico de PFAPA se inició tratamiento con Prednisona a dosis única de 1 mg/kg el primer día del siguiente episodio, con remisión de los síntomas en menos de 24 horas, aunque se ha acertado el intervalo entre los episodios.

COMENTARIOS

El síndrome PFAPA es una patología benigna poco conocida que se inicia en niños de corta edad, en los que los procesos febriles recidivantes son tan frecuentes. Todo ello hace que a menudo el diagnóstico se retrase con el consiguiente consumo de pruebas diagnósticas y tratamientos innecesarios. Es fundamental identificar la periodicidad del cuadro. El diagnóstico es clínico y de exclusión de otros síndromes de fiebre periódica, menos frecuentes y de peor pronóstico por su cronicidad.

Propranolol en el tratamiento de las lesiones vasculares de la infancia

M. Gárriz⁽¹⁾, M. Navarro⁽²⁾, J. Sierra⁽¹⁾, A. Lázaro⁽¹⁾, J.L. Olivares⁽¹⁾

Servicios de Pediatría⁽¹⁾ y de Dermatología⁽²⁾. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 54]

INTRODUCCIÓN

Las lesiones vasculares de la infancia pueden ser tumorales o malformativas. Dentro de las primeras el «hemangioma infantil» es el más frecuente con una incidencia aproximada del 5%. Es una lesión que, a diferencia de las malformaciones vasculares, suele aparecer después del nacimiento, mostrando de forma característica una fase inicial proliferativa, tras la cual involuiona. Habitualmente se adopta una conducta expectante frente a ella, de forma que únicamente se plantea una actitud diferente en determinadas circunstancias: localización que compromete funciones vitales o cuando en su crecimiento afecta a estructuras importantes. Comúnmente el tratamiento farmacológico más empleado han sido los corticoides; sin embargo, desde hace 3 años se ha comenzado a usar un fármaco bien conocido, pero novedoso en este uso: el Propranolol.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos 3 casos de hemangioma infantil de diferentes localizaciones, tratados con este fármaco y que han mostrado una mejoría evidente. Aun cuando los efectos adversos, bien conocidos, son poco frecuentes, es aconsejable plantear este tratamiento previo consenso con la familia e integrados dentro de un equipo multidisciplinar. Se recomienda estudio cardiológico y analítico antes de su instauración, así como la realización de controles periódicos durante el mismo.

COMENTARIOS

En definitiva, el Propranolol es una nueva alternativa, creemos que válida en nuestra experiencia, en el tratamiento de los hemangiomas infantiles, bien de forma exclusiva o como adyuvante.

Nuevos trastornos de conducta alimentaria: ortorexia, vigorexia. A propósito de un caso

I. Galé, M. Odriozola, O. Gómez-Cámara, E. Sancho, A. Aldana, T. Cenarro

C.S. José Ramón Muñoz Fernández. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 55]

INTRODUCCIÓN

La sociedad de consumo de finales del siglo XX y principios del XXI nos ha llevado al surgimiento de nuevas alteraciones relacionadas con la búsqueda de la «perfección física» y la «salud total». Esto determina que algunas personas con rasgos obsesivos terminen desarrollando alteraciones como la ortorexia (obsesión por la comida sana) y la vigorexia (deseo de ganar masa magra con alteración de la imagen corporal).

CASO CLÍNICO

Varón que en la revisión de los 10 años presenta un IMC 22 (P90-97) por lo que se le indica medidas higiénico-dietéticas según la edad. El niño, al tomar conciencia de su sobrepeso, comienza una dieta impuesta por él mismo (libre de grasas y basada en proteínas vegetales) y empieza a hacer ejercicio físico de forma compulsiva llegando a perder 7 kg en 7 meses. Él

mismo apunta todo lo que come (gramos de alimentos ingeridos, Kcal que suponen, tiempo exacto de ejercicio diario realizado...) y controla cómo su madre cocina los alimentos. Se realiza analítica completa en consulta de atención primaria, siendo todo normal. Tras dos años de control en AP, tiempo en el que persiste la excesiva preocupación del niño por la dieta y el ejercicio, y tras la negativa reiterada de los padres y del niño a ser valorado por un psiquiatra, se mantienen controles mensuales con su pediatra de cabecera.

COMENTARIOS

La ortorexia fue definida por primera vez por Steve Baile en el año 2000 y, aunque no ha sido reconocida oficialmente en los manuales terapéuticos de trastornos mentales, se confirma que detrás de la obsesión por una dieta equilibrada y sana subyace con frecuencia un trastorno psíquico.

Tos persistente en niño inmigrante

G. Herráiz⁽¹⁾, B. Estors⁽²⁾, V. Rosel⁽¹⁾, R. Delgado⁽²⁾, J. Elías⁽²⁾, M. Gracia⁽¹⁾

⁽¹⁾Sección de Infecciosos. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

⁽²⁾Sección de Cirugía. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 55]

INTRODUCCIÓN

La hidatidosis es una antroprotozoonosis endémica de países mediterráneos. La localización más frecuente es la hepática seguida de la pulmonar.

CASO CLÍNICO

Varón de 8 años procedente del medio rural de Marruecos remitido para estudio de accesos de tos productiva y hemoptisis ocasional de 6 meses de evolución. Afebril y sin otra sintomatología, presenta buen estado general, ausencia de dificultad respiratoria y buena ventilación en todos los campos pulmonares. Resto de la exploración, normal. La radiografía de tórax muestra condensación redondeada en lóbulo. Gasometría venosa, perfil general y reactantes de fase aguda, normales. Leucocitos 4.400/mm³ (Eosinófilos 8,1%). IgE 254 U.I./mL. Serologías de neumonía y Mantoux, negativas. Considerando la procedencia del paciente, se solicitan serología de Echinococcus granulosus y TAC torácico. Se evidencian 2 masas redondeadas con

hipoatenuación central y características densitométricas similares en LSI y LID de 44 y 32 mm de diámetro respectivamente. IgE específica a E. granulosus (8,38 KU/L) y, posteriormente, hemaglutinación a Hidatidosis (1/10.240), sugieren el diagnóstico de sospecha de hidatidosis pulmonar bilateral. La ecografía abdominal descarta afectación quística hepática. Se traslada a centro de referencia de cirugía infantil para tratamiento quirúrgico. Se interviene quirúrgicamente. La anatomía patológica confirma hidatidosis y la evolución es satisfactoria.

COMENTARIOS

La hidatidosis pulmonar debe incluirse en el diagnóstico diferencial de masa pulmonar en pacientes inmigrantes. El tratamiento definitivo es la cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

- Chin J et al. Control of Communicable diseases. Manual 17.^a Edition. American Public Health Association. 2001.
- G. Vera, et al. Hidatidosis humana. Cuad. Cir. 2003; 17: 88-94.

Anticatatarrales: alteraciones neurológicas a dosis terapéuticas

A. Aldana, O. Gómez, V. Caballero, M.P. Sanz, M. Odriozola, S. Viscor, S. Beltrán

Servicio Urgencias. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 56]

INTRODUCCIÓN

El dextrometorfano es una sustancia ampliamente empleada en los jarabes anticatatarrales para niños. Se trata de un derivado opiáceo que interacciona con los receptores sigma que se encuentran en el centro de la tos, a nivel del sistema nervioso central. A dosis tóxicas (10 veces superiores a las terapéuticas) puede producir diversos grados de afectación neurológica principalmente. Los estudios de farmacogenética describen que entre un 6 a un 10% de la población son metabolizadores lentos, pudiendo llegar a concentraciones plasmáticas 20 veces superiores a la media.

CASO CLÍNICO

Niño de 13 años sin antecedentes patológicos de interés, con buen desarrollo psicomotor y buena adaptación social, en tratamiento con un fármaco anticatatarral desde hace 24 horas por cuadro infeccioso de vías respiratorias altas. Acude por presentar en las últimas 24 horas cefalea, en tres ocasiones, acompañada de estado de agitación y alucinaciones que duran aproximadamente diez minutos, tras los cuales recuerda los episodios vívidamente e insiste en que

no son reales. Se realiza hemograma, ionograma, función renal y hepática, PCR, TAC craneal y punción lumbar en las que no se encuentran alteraciones. Exploración neurológica y fondo de ojo normal. Niega hábitos tóxicos, no existen otros tratamientos concomitantes. Se ingresa para observación y a las dos horas de su ingreso, se despierta con agitación, presentando un nuevo episodio psicótico que cede al llegar el médico de guardia. La dosis de dextrometorfano consumida en total fue de 15 mg cada 8 horas (tres dosis en total). Tras suspender la medicación y en seguimiento en consulta posterior no ha presentado nuevos episodios.

COMENTARIOS

Ante un caso de alteración neurológica hay que hacer una exhaustiva anamnesis sobre las medicaciones que toma (sustancias y posología), y tener en cuenta que un 25% de los fármacos del mercado se metabolizan por la vía del citocromo P450, existiendo diferentes polimorfismos genéticos que determinan el grado de actividad de las enzimas que participan en el metabolismo, lo que justifica la ausencia de efectos terapéuticos en acetiladores ultrarrápidos, y los efectos adversos en acetiladores lentos.

El ombligo como vía única de abordaje para la apendicectomía

B. Estors, C.M. Días, E. Calleja, R. Delgado, M.A. Rihuete, J. Gracia

Sección de Cirugía. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 56]

INTRODUCCIÓN

La apendicitis es la urgencia quirúrgica más frecuente en la edad pediátrica. Con la intención de realizar siempre la mínima agresión quirúrgica proponemos la cirugía laparoscópica mediante incisión umbilical única en el tratamiento de la apendicitis como una alternativa factible y segura a la cirugía abierta, y con mejores resultados estéticos.

OBJETIVOS

Presentar nuestra experiencia realizando cirugía mínimamente invasiva asistida por laparoscopia en apendicitis no evolucionadas con un solo orificio de entrada, el umbilical.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de 45 pacientes diagnosticados de apendicitis aguda en los que se realizó una apendicectomía externalizada por el ombligo.

RESULTADOS

La evolución ha sido favorable en todos los pacientes. En tres se presentaron las siguientes incidencias: un paciente precisó reintervención, con cirugía abierta, por tratarse de una peritonitis, otro presentó infección de la herida umbilical, y en una de las intervenciones se tuvo que reconvertir a cirugía abierta por no visualización del apéndice, por localización retrocecal. No hemos encontrado diferencias en los días de hospitalización respecto a la cirugía abierta habitual, pero sí en la estética de la cicatriz, la analgesia que precisaron y el tiempo hasta realizar una vida normal.

COMENTARIOS

En los niños con apendicitis aguda no complicada, la cirugía videoasistida con exteriorización del apéndice es la que defendemos como primera opción terapéutica.

Anafilaxia por ejercicio

P. Meléndez, M. Arqued, G. Herráiz, V. Rosel, M.D. Yécora

Sección de Alergología Pediátrica. Hospital Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 57]

INTRODUCCIÓN

La anafilaxia por ejercicio es debida a factores físicos, los cuales suponen un 3,4-4% del total de los tipos de anafilaxia. La fisiopatología no se conoce, barajándose diversas teorías acerca de la existencia de una alergia alimentaria subclínica que, tras el aumento de la degranulación de los mastocitos debido al ejercicio, se hace manifiesta.

CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años de edad que, tras la ingesta de melocotón y realización de ejercicio físico 30 minutos después, comienza con cuadro de exantema y prurito generalizado asociando síntomas de hipotensión arterial y angioedema facial.

En la exploración física se constató un exantema micropapuloso que blanqueaba a la digitopresión, edema y eritema facial con auscultación cardiopulmonar normal. Se trató con adrenalina in-

tramuscular, cediendo la sintomatología, y se pautó posteriormente tratamiento con antihistamínicos y corticoides orales durante 3 días. Al realizar prick test, se observó sensibilización a LTP (Proteína Transportadora de Lípidos) y melocotón, apareciendo IgE específica positiva para los mismos en la analítica sanguínea. Como prevención, se aconsejó no realizar ejercicio físico hasta 4 horas después de la ingesta de frutas con hueso y se educó acerca del uso de dispositivo de adrenalina autoinyectable.

COMENTARIOS

El diagnóstico de esta entidad es clínico, siendo lo más importante la realización de una historia clínica detallada para intentar encontrar la etiología. Las pruebas complementarias nos sirven como confirmación. Debemos reconocer rápidamente los signos y síntomas para iniciar un tratamiento precoz, ya que es una reacción alérgica grave, de instauración rápida y potencialmente mortal.

Encuesta sobre actitudes profesionales ante la lactancia materna

M. Sánchez-Erce, J. Galbe

Centro de Salud Torrero-La Paz. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 57]

INTRODUCCIÓN

La lactancia materna (LM) es el alimento idóneo y su composición ideal para la alimentación de los lactantes hasta los 6 meses. Sin embargo, la duración de esta sigue siendo corta y son pocas las madres que mantienen la LM exclusiva hasta los 6 meses.

OBJETIVOS

Conocer las actitudes de los profesionales ante la LM en su ámbito de trabajo, así como la opinión de estos sobre la formación que reciben y la existencia de grupos de apoyo o comités de LM en distintas áreas de salud.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se ha elaborado una encuesta sobre actitudes ante la LM dirigida a profesionales. Se ha distribuido mediante Internet, pudiendo ser contestada a través de las páginas de arAPAP, SPARS, PEDIAP y AMPap desde octubre hasta diciembre de 2010. Los datos se han analizado estadísticamente mediante los programas Excel y Gstat.

RESULTADOS

Se han obtenido 364 respuestas de 15 comunidades autónomas, destacando Aragón y Madrid, siendo un 78% pediatras.

Se ha visto que incorporan más tarde la alimentación complementaria aquellos que usan las gráficas de crecimiento de la OMS con una $p < 0,001$. También se observa que los que ejercen en atención primaria llevan a cabo mayor número de medidas no farmacológicas que los que trabajan en hospital con una $p < 0,001$.

Comparando las comunidades de Aragón y Madrid, se han encontrado diferencias significativas en la existencia de comités de LM ($p < 0,05$).

No se han encontrado diferencias en el resto de los parámetros estudiados.

COMENTARIOS

Sabemos que la LM exclusiva es el mejor alimento para los lactantes hasta los 6 meses de edad. Sin embargo, falta información y formación hacia profesionales y madres que permita el éxito de esta.

Anemia ferropénica por consumo de té en lactante de 15 meses

M.^ªC. Navarro-Zapata

Centro de Salud Miralbueno. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 58]

INTRODUCCIÓN

Debido al aumento de la migración internacional, los sanitarios debemos adaptarnos al pluralismo cultural y conocer sus costumbres para tratar correctamente sus enfermedades.

CASO CLÍNICO

Niño de 15 meses nacido en España, hijo de inmigrantes rumanos sin antecedentes familiares de interés.

Antecedentes personales: Ingreso hospitalario al mes de vida por deshidratación por escaso aporte de leche. Se constata en varias visitas incorrecta reconstrucción de leche, así como introducción precoz de la alimentación complementaria.

A los 15 meses de vida presenta intensa palidez de piel y mucosas, soplo sistólico 2/6 con frecuencia cardíaca normal, sin hepatoesplenomegalia ni adenopatías y con peso y talla en el percentil 97.

Se realiza analítica urgente en la que destaca una anemia importante, microcítica e hipocrómica con ferropenia intensa.

Se analizaron las causas más frecuentes de la misma a esta edad pero ninguna justificaba esta anemia.

Se realiza una exhaustiva encuesta de su alimentación, destacando la ingesta diaria de un litro de un refresco hecho a base de extracto de té soluble.

Tras retirar el consumo de esta bebida y tratar con sulfato ferroso la evolución clínica y analítica fue satisfactoria, presentando dos meses más tarde una analítica normal.

COMENTARIOS

Entre la población rumana y marroquí existe la costumbre de ofrecer té a los niños.

Al té se le pueden otorgar algunos efectos beneficiosos por su contenido en flavonoides (antioxidantes), pero puede ser causa de anemia por su actividad quelante del hierro.

Esta actividad secuestrante es detenida por el ácido ascórbico y la leche.

Los vegetarianos, los niños pequeños, los jóvenes y las mujeres embarazadas son los principales grupos de riesgo de padecer anemia ferropénica asociada a ingestión de té.

Como conclusión, recordar que no es recomendable ofrecer té a los lactantes y niños pequeños. En el resto de la población es recomendable que esta bebida sea ingerida entre comidas y/o añadir leche o limón.

Síndrome de Prader-Willi. A propósito de un caso

C. Orden, Z. Galve, V. Rebage, M. López-Campos, A. Tello

Sección Neonatal. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2011; 41: 58]

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Prader-Willi (SPW) es un trastorno congénito no hereditario y poco común. Las manifestaciones clínicas fundamentales del SPW en el período neonatal incluyen hipotonía muscular, problemas para la alimentación y fenotipo peculiar. No obstante, el diagnóstico precoz es a menudo difícil debido a la inespecificidad de los signos clínicos.

OBJETIVOS

Se discute el diagnóstico diferencial con otros procesos que se manifiestan con hipotonía neonatal.

PACIENTES, MÉTODOS Y RESULTADOS

Presentamos el caso de un recién nacido a término que precisó cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal e

ingresa con distress respiratorio, hipotonía y dificultad para la succión. En este paciente es destacable el cuadro clínico de inicio, con la sospecha inicial de encefalopatía hipóxico-isquémica leve, confirmándose finalmente un SPW por disomía uniparental materna.

COMENTARIOS

Destacar como la hipoxia neonatal puede actuar como factor de confusión en un cuadro de hipotonía inicial. Ante la persistencia de esta, realizar despistaje diagnóstico entre todas las hipotonías neonatales teniendo en cuenta los signos clínicos asociados. Recalcar que un diagnóstico clínico precoz ayuda a adelantar y, por tanto, mejorar el tratamiento multidisciplinar.