

Borreliosis. Enfermedad de Lyme

Torres S.*, Duplá M.*, García M.^aC.**

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza. **Centro de Salud de Buñuel (Navarra).

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2004;34:100-101]

INTRODUCCIÓN

A pesar de ser una enfermedad poco prevalente en nuestro medio, dispone de un tratamiento eficaz que evita las complicaciones posteriores por lo que es fundamental su diagnóstico en una fase precoz. Esto resulta muchas veces complicado puesto que el antecedente de la picadura de la garrapata está ausente en más de la mitad de los casos ya que es indolora y no pruriginosa. Nos plantea además problemas de diagnóstico diferencial con enfermedades dermatológicas en su fase inicial y posteriormente con enfermedades reumatológicas y neurológicas. Por ello una buena historia clínica, valorando la estancia en zonas endémicas o de riesgo nos puede ayudar a sospechar la enfermedad, aunque hay casos de enfermedad de Lyme descritos en áreas no endémicas, como el de nuestra paciente.

CASO CLÍNICO

Niña marroquí de 5 años que consultó por la aparición de una lesión eritematoescamosa anular y no pruriginosa en el brazo derecho, una semana después de su regreso de Marruecos, donde había permanecido durante un mes. No refería contacto con animales ni traumatismo previo en la zona. No existían antecedentes personales ni familiares de interés. La lesión no se acompañaba de sintomatología general, la niña presentaba buen estado general y el resto de la exploración física era normal.

Con estos datos se establecieron los diagnósticos posibles de lesión eczematosa o tiña corporis y se pautó tratamiento con hidrocortisona tópica, ketoconazol tópico y cloxacilina vía oral. Inicialmente la lesión mejoró pero no regresó completamente y además aparecieron lesiones similares a la primaria aunque de menor tamaño en otras localizaciones cutáneas, como la pierna derecha, algunas de las cuales parecían sobreinfectadas, por lo que se añá-

dió al tratamiento inicial amoxicilina-clavulánico vía oral, que tomó durante 6 días. Dada la falta de respuesta completa al tratamiento y la rapidez de diseminación de las lesiones, se plantearon otros posibles diagnósticos diferenciales, entre los cuales se orientó hacia un eritema crónico migratorio y se solicitaron las siguientes pruebas complementarias: hemograma que fue normal, serologías para Leishmania, Rickettsias, Borrelia y Brucella y se remitió a valoración por el servicio de dermatología, siendo diagnosticado de eczema impetiginizado, pautando tratamiento tópico.

Dos meses después del inicio de la primera lesión llegaron los resultados de las serologías, siendo los anticuerpos anti Borrelia Burgdorferi Ig M positivos, los Ig G negativos y el resto de las serologías negativas. Las Ig G se positivizaron un mes y medio más tarde. Se reinterrogó a la familia pero no se constató el antecedente de la picadura de garrapata. Con el diagnóstico de enfermedad de Lyme en fase precoz diseminada, puesto que nuestra paciente había presentado lesiones de eritema migratorio múltiple, se pautó tratamiento con amoxicilina a 50 mg/kg/día fraccionados cada 8h v.o. durante 21 días y las lesiones curaron completamente no presentándose complicaciones ni recidivas posteriormente.

COMENTARIOS

La enfermedad de Lyme es una zoonosis causada por la transmisión de Borrelia Burgdorferi al ser humano, a través de la picadura de una garrapata infectada de la especie Ixodes. Es una enfermedad rara en nuestro medio, cuya incidencia en áreas endémicas como el Noreste, el Medio Oeste y la Costa Oeste de EE.UU. es de 20-100 casos/100.000 habitantes. Además su incidencia entre los 5-10 años es el doble que en el resto de las edades.

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad se dividen en fases precoz y tardía. La precoz puede ser locali-

zada o diseminada. La primera manifestación de la enfermedad precoz localizada es el exantema anular típico denominado eritema migratorio que aparece en el lugar de la picadura. Suele aparecer 7-14 días después de la picadura y puede ser uniformemente eritematoso o aparecer como una lesión en diana con aclaramiento central. A veces es pruriginoso o doloroso. Las localizaciones más habituales corresponden a axilas, ingles, muslos y región periumbilical. En esta fase pueden aparecer síntomas generales inespecíficos como fiebre, mialgias, artralgias, cefalea o malestar general. Sin tratar, el exantema se expande progresivamente, hasta alcanzar un diámetro medio de 15 cm y persiste por lo menos durante 1-2 semanas. Una gran proporción de pacientes desarrolla clínica de enfermedad precoz diseminada. Esta fase se caracteriza por el eritema migratorio múltiple causado por la diseminación hematógena de las espiroquetas hasta varias localizaciones cutáneas. Estas lesiones aparecen días, incluso semanas después de la primera, y suelen ser más pequeñas y con menor tendencia a expandirse. Otras manifestaciones de esta fase pueden ser meningitis asépticas, neuropatías craneales, y rara vez carditis, con diferentes grados de bloqueo. La parálisis facial (indistinguible de la parálisis idiopática de Bell) es relativamente frecuente en niños y puede constituir la manifestación única o inicial de la enfermedad. Suele durar de 2-8 semanas y cura por completo en la mayoría de los casos. La fase tardía de la enfermedad, que comienza semanas o meses después de la infección inicial, se caracteriza por

artritis mono o pauciarticulares, habitualmente de grandes articulaciones (en más del 90% de los casos la articulación afectada son las rodillas), que termina por resolverse la mayoría de las veces, siendo raros los casos de artritis recurrente o persistente. Plantea problemas de diagnóstico diferencial con la artritis idiopática juvenil, la fiebre reumática o la artitis séptica aguda. En esta fase pueden aparecer manifestaciones neurológicas o lesiones cutáneas tardías.

El diagnóstico debe basarse en la historia clínica, epidemiológica y en los hallazgos de la exploración física. La confirmación de la enfermedad se basa en la demostración de anticuerpos frente a *B. Burgdorferi* en el suero del paciente mediante inmunoanálisis ligado a enzima (ELISA).

El tratamiento evita las complicaciones. En la fase precoz, en los mayores de 8 años, el tratamiento es la doxiciclina a dosis de 100 mg/12 horas v.o. durante 14-21 días, y en los menores de 8 años, por el riesgo de coloración permanente de la dentición, amoxicilina a 50 mg/kg/día fraccionados cada 8h v.o. durante 14-21 días. Cuando existan intolerancias o alergias a los anteriores se puede usar cefuroxima o eritromicina. La artritis de la fase tardía se trata igual que la fase precoz, pero durante 28 días. El pronóstico de los niños tras el tratamiento es excelente. Los casos tratados por eritema migratorio rara vez progresan hasta la enfermedad de Lyme tardía.

Malformación pulmonar

Jiménez-Escobar V.*, Pérez R.*, Remírez J.***, Sáinz A.***, Marco A.*, Peña J.L.*

*Servicio de Pediatría. **Servicio de Radiología. ***Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2004;34:102]

INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) presenta una incidencia 1/30.000 embarazos correspondiendo a un 25% de las malformaciones pulmonares de la infancia. Un 87% son diagnosticados mediante ecografías prenatales o en período perinatal con clínica respiratoria y radiografía compatible.

CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses de vida remitido por su pediatra por presentar rechazo a tomas con escasa ganancia ponderal desde hace dos semanas, asociando tos y disnea en los últimos dos días. Como antecedentes reseñables: embarazo controlado con ecografías normales y cuadro de distress respiratorio en período neonatal precisando CPAP, con radiografía compatible con taquipnea transitoria. A la exploración mostró taquipnea y taquicardia, monitorizándose taquicardia persistente de 200 l/m y ritmo sinusal. Exámenes complementarios: el hemograma mostró leucocitosis con fórmula inespecífica; la función tiroidea fue

normal y en la radiografía de tórax se apreció imagen condensativa en hemitórax derecho con presencia de burbujas aéreas que desplazaban mediastino. Se planteó el diagnóstico diferencial entre malformación pulmonar (MAQ) y proceso tumoral (neuroblastoma, blastoma pleuropulmonar). Los marcadores tumorales fueron negativos y la ecografía y TAC torácicos fueron compatibles con MAQ. Se realizó lobectomía de lóbulos superior y medio, tomándose cultivo de componente abscesificado (positivo a *S. aureus*). La anatomía patológica no fue concluyente en la filiación de la lesión de base por el componente inflamatorio. Se estableció el diagnóstico de malformación pulmonar sin tipificar y sobreinfección por *S. aureus*.

DISCUSIÓN

Las MAQ no diagnosticadas prenatalmente o en período neonatal deben sospecharse ante infecciones respiratorias de repetición en una misma localización. El tratamiento en la actualidad es quirúrgico por riesgo de malignización.

Plan de mejora de atención al niño asmático en Atención Primaria. Resultados de un año de implantación

Moneo I.*, Garín A.L.*, Bartres T., Guallart M., Forés D., Lambán E., Marín M. P.

C.S. Fuentes Norte. Zaragoza.* Miembros del Grupo de Vías Respiratorias de la Asociación Aragonesa de Pediatría de Atención Primaria.

[Bol Pediat Arag Rioj Sor, 2004;34:103]

RESUMEN

El asma es la enfermedad crónica más prevalente en la edad pediátrica. Por su propia evolución requiere una supervisión que debe realizar el pediatra de Atención Primaria. Numerosos estudios han demostrado que la educación es un pilar fundamental en el tratamiento integral de estos niños.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presentan los resultados de un programa de educación de niños asmáticos en un centro de salud tras un año y medio de aplicación.

RESULTADOS

Se han incluido 88 niños de un censo de 105 asmáticos. El 60% (52) eran mayores de 6 años y el 24% (22) eran menores de 2 años. En cuanto a la clasificación del estado, 74 casos (80%) tenían asma episódica ocasional, 11 casos asma episódica frecuente, 6 casos asma inducida por ejercicio y una niña asma persistente moderada.

En todos los casos se realizó educación sobre factores desencadenantes, medidas ambientales, tratamiento farmacológico y técnicas de inhalación.

El 66% de los niños realizaron al menos 4 visitas programadas.

CONCLUSIONES

- La atención al niño asmático en atención primaria debe hacerse de forma programada.
- La educación sobre la enfermedad al niño y a la familia deben formar parte de esos programas.

Diagnóstico diferencial del Síndrome de Gilbert

Urgel M.T., Pons J., Lucas E., Lázaro A., Fleta J., Olivares J.L.

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa». Zaragoza.

[Bol Pediat Arag Rioj Sor, 2004;34:104]

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Gilbert fue descrito por primera vez en 1901 y consiste en una hiperbilirrubinemia indirecta, crónica, fluctuante y de grado moderado con cifras que oscilan de 1 a 6 mg/dl.

Su importancia radica en que se trata de una patología frecuente que afecta alrededor del 5% de la población general y constituye la segunda causa de hiperbilirrubinemia leve tras las anemias hemolíticas.

CASO CLÍNICO

Varón de 14 años de edad en el que se detecta de forma rutinaria una ictericia leve de piel y mucosas sin otra sintomatología acompañante.

Segundo hijo de padres jóvenes y sanos no consanguíneos. No presentó complicaciones durante el período perinatal.

A la exploración se evidencia una ictericia leve de piel y mucosas siendo normal el resto de la exploración por órganos y sistemas.

Las pruebas complementarias realizadas fueron las siguientes: Hemograma: Hb 14,7 gr/dl, Hto 44,1%, VCM 98,1 fl, Reticulocitos 24.000/mm³, Leucocitos 6.900/mm³, Plaquetas 234.000/mm³. Bioquímica: Bilirrubina total 4,53 mg/dl, Bilirrubina directa 0,59 mg/dl y Bilirrubina indirecta

3,94 mg/dl. Resto de la bioquímica (Glucosa, Albúmina, Transaminasas, Fosfatasa alcalina y Metabolismo del hierro) normales. Test de Coombs: Negativo. Extensión de sangre periférica: Normal. Test del ayuno: Valores basales: Bilirrubina total 2,94 mg/dl, Bilirrubina directa 0,62 mg/dl y Bilirrubina indirecta 2,32 mg/dl. Valores tras dieta de 400 calorías/día durante 24 horas: Bilirrubina total 9,91 mg/dl, Bilirrubina directa 0,66 mg/dl y Bilirrubina indirecta 9,25 mg/dl. Valores tras estimulación con Fenobarbital (2mg/kg/día): Bilirrubina total 3,05 mg/dl, Bilirrubina directa 0,67 mg/dl y Bilirrubina indirecta 2,32 mg/dl.

Ante los datos clínicos y analíticos se confirma el diagnóstico de Síndrome de Gilbert.

COMENTARIOS

El Síndrome de Gilbert está causado por una disminución en la actividad de la UDP-glucoroniltransferasa que condiciona un descenso en la conjugación de la bilirrubina y un aumento de la bilirrubina indirecta.

Es necesario realizar un adecuado diagnóstico diferencial de esta patología con otras causas de ictericia que pueden cursar con hiperbilirrubinemia directa (hepatitis, Síndrome de Dubin-Jonson, Síndrome de Rotor, litiasis biliar y colangitis esclerosante) o con hiperbilirrubinemia indirecta (anemias hemolíticas, tóxicos y enfermedades infecciosas).

El pediatra de Atención Primaria en el TDAH. Planteamiento tras un estudio de población

García M.C.*, López J.***, Blasco M.M.*

*Centro de Salud de Buñuel (Navarra). **Sección de Neuropediatría del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

[Bol Pediat Arag Rioj Sor, 2004;34:105-106]

INTRODUCCIÓN

En los últimos años, en nuestro medio, está creciendo la demanda de diagnóstico y orientación de niños con problemas de comportamiento en el colegio o con dificultades escolares, fundamentalmente del trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) y de los trastornos de aprendizaje, especialmente la dislexia. En el presente trabajo se valora el papel del pediatra de Atención Primaria y los distintos servicios implicados, en su despistaje e intervenciones.

PACIENTES Y MÉTODOS

La población de estudio han sido todos los niños entre 1.º y 6.º de primaria (edades entre 6-12 años, ambas inclusive) que acuden a los colegios de las localidades navarras de Buñuel y Cortes. Se han utilizado para toda la población de estudio el EDAH (test de Conners modificado y adaptado según Farré y Narbona) para profesores. Los casos cuyo EDAH superaba punto de corte (EDAH+) en alguna de las subescalas (déficit de atención, hiperactividad, trastorno de conducta y/o global) se han evaluado para establecer o no el diagnóstico de TDAH según los criterios del DSM-IV. Se han recogido además los Boletines de calificaciones de todo el curso escolar para evaluar el rendimiento en las distintas áreas, el comportamiento y la superación o no de ciclo escolar. Posteriormente se solicitó una valoración psicopedagógica al colegio de todos los niños que cumplían criterios diagnósticos de TDAH según el DSM-IV.

RESULTADOS

El total de niños a los que se propuso el estudio fue de 269, de los cuales contestaron 222 (82,5%). De estos, el EDAH superaba punto de corte en alguna de las tres subescalas en 30 (13,5%). Estos 30 niños se citaron a consulta para evaluarlos con el DSM-IV, 2 de ellos no acudieron a las citas programadas, 17 cumplían criterios para TDAH y 11 no cumplían todos los criterios. La relación niños/niñas es de 5,6/1, siendo 17 el total de niños diag-

nosticados frente a 3 niñas. En cuanto a los tipos de TDAH, un 25% presentan tipo Déficit Atencional, y un 75% tipo Combinado.

En cuanto a los antecedentes familiares referidos por los mismos padres, en 12 niños (60%) alguno de los dos progenitores reconoce sintomatología compatible con TDAH. En un 50% (6 casos) es el padre el que se declara afecto, en un 41% (5 casos) la madre y en un 8% (1 caso) ambos.

Un 95% de los niños TDAH presenta algún tipo de dificultad escolar; de ellos un 45% (9 casos) precisa algún tipo de apoyo escolar: un 25% precisa refuerzo y un 20% adaptación curricular. Se observa que el mayor porcentaje respecto del total de niños que precisan refuerzo escolar o adaptación curricular en los colegios, corresponde a los niños afectados de TDAH, siendo también importante el número de niños EDAH+ no TDAH.

El 75% de los niños TDAH presenta anotaciones en el Boletín escolar de calificaciones del tipo de «se comporta mal», «puede rendir más», «molesta mucho», «no presta atención». En cuanto al desempeño escolar, se observa que las medias en conocimiento del medio, lengua castellana, inglés y matemáticas tanto en niños TDAH, como en EDAH+ no TDAH están por debajo del aprobado, con diferencias estadísticamente significativas comparándolas con el grupo control. Asimismo el rendimiento escolar se encuentra en el nivel «por debajo de sus posibilidades».

Del total de niños que cambian de ciclo en cada grupo, deben repetir un 5,2% en el grupo control, un 55,5% en el grupo de niños TDAH y un 16,5% en el grupo de niños EDAH+ no TDAH.

Se han derivado 14 niños (70%) a valoración por Salud Mental por problemas de conducta distintos al TDAH.

Respecto a la valoración psicopedagógica, se ha solicitado a todos los niños diagnosticados de TDAH. No se ha identificado ningún diagnóstico de trastorno específico de aprendizaje o dislexia.

DISCUSIÓN

El TDAH es un trastorno neuropsiquiátrico descrito ya hace un siglo, que está tomando cada vez más relevancia y generando una importante producción científica. Encierra una importante complejidad, ya que en su espectro sintomático confluyen aspectos orgánicos, sociales y educativos que precisan de un abordaje multidisciplinar:

El pediatra conoce al niño y su familia y debe afrontar problemas de alta prevalencia como el TDAH, particularmente su orientación diagnóstica inicial y la coordinación con otros profesionales de Sanidad, Educación y Servicios Sociales. Creemos que el pediatra de Atención Primaria,

adecuadamente comunicado con los padres y profesores, puede y debe diagnosticar el TDAH, iniciar tratamiento farmacológico si procede y proporcionar pautas de conducta a padres y colegio. No se debe obviar el estudio psicopedagógico en ningún caso, ni la valoración por los equipos de Salud Mental cuando aparezcan problemas de conducta distintos al TDAH ni la valoración neuropediátrica si existen dudas diagnósticas, especialmente en menores de 5-6 años. Para optimizar los resultados es necesario aumentar y mejorar las vías de comunicación entre los padres y los profesionales de Salud, Educación y Servicios Sociales implicados en el diagnóstico, tratamiento y educación de estos niños.

Pubertad detenida. A propósito de un caso

García A., Miralbés S., Dieste M., Labarta J.I., Mayayo E., Peña J.L., Ferrández A.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

[Bol Pediat Arag Rioj Sor, 2004;34:107]

INTRODUCCIÓN

Se entiende por «pubertad detenida» la detención de la pubertad durante dos años habiéndose iniciado previamente, o una duración del desarrollo puberal de más de cinco años.

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años y 9 meses remitido a la consulta de endocrinología por tener un hermano afecto de Síndrome de Klinefelter.

Presenta como antecedentes personales episodios de anorexia y vómitos esporádicos. La talla y el pronóstico de talla son normales (talla alta familiar). Se realiza cariotipo que es normal. Se prosigue seguimiento por obesidad.

A los 10 años y 11 meses comienza desarrollo puberal (testes 4cc) con talla y velocidad de crecimiento (VC)

normales, pero posteriormente presenta un enlentecimiento progresivo de la VC con estancamiento del desarrollo puberal de más de dos años, por lo que se inicia estudio de pubertad detenida. En estudio hormonal de hipotálamo-hipófisis se detectan unas cifras de prolactina de 1024ng/mL (N de 2.5 a 7.5 ng/mL). En RM se observa imagen quística a nivel de silla turca compatible con macroprolactinoma. Tras el tratamiento con agonista dopaminérgico (cabergolina) se normalizan las cifras de prolactina, reinicia desarrollo puberal y recupera velocidad de crecimiento en dos meses.

CONCLUSIÓN

Así como la pubertad precoz es un motivo de consulta frecuente en pediatría, no ocurre lo mismo con la pubertad detenida. Constatar el inicio puberal no descarta una detención en el desarrollo puberal posterior; que obliga a un estudio detallado de hipogonadismo.

Miofibromatosis múltiple congénita. A propósito de un caso

Fons M.C., Arnauda P., Domínguez M.*, Rodríguez G., Samper M.P., Ventura M.P., Pérez J.M.

Servicio de Pediatría. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario «Lozano-Blesa». Zaragoza.

[Bol Pediat Arag Rioj Sor, 2004;34:108]

CASO CLÍNICO

Recién nacida primogénita hija de padres sanos, jóvenes y no consanguíneos, producto de una gestación de 40 semanas sin incidencias. Parto mediante fórceps para alivio de expulsivo. Test de Apgar: 9/9.

Exploración física

Peso 2.640 g (P 10-25), longitud 48 cm (P 25-50), PC 33 cm (P 25-50). Constantes vitales normales. La niña presenta múltiples tumoraciones a nivel de cuádriceps izquierdo, cuádriceps derecho, tobillo derecho y en zonas paraesternal izquierda y subescapular derecha; con tamaños que oscilan desde 0,5 a 5 cm de diámetro. Todas las tumoraciones son de consistencia firme y adheridas a planos profundos. El resto de exploración física sin hallazgos de interés.

Pruebas complementarias

- Mapa óseo: normal.
- Ecografía de las lesiones descritas: nódulos sólidos bien delimitados, con alternancia de regiones hipoeicoicas e hipereicoicas distribuidas de forma concéntrica.
- Ecografía abdominal y transfontanelar sin hallazgos.
- Resonancia magnética corporal total: lesiones nodulares en las zonas descritas en la exploración física, de morfología ovoidea y con origen en el tejido muscular; oscilando entre 1-4 cm de diámetro, de límites bien definidos. Su composición interna pre-

senta tabiques concéntricos y excéntricos y lagunas internas compatibles con áreas necróticas vasculares o quísticas intratumorales. En el muslo izquierdo la tumoración es más aparente y sus características son concordantes con una lesión tumoral fibromatosa difusa.

Confirmación diagnóstica: biopsia de la masa tumoral del cuádriceps izquierdo (lesión originada en tejidos blandos, con un patrón celular bifásico, sin atipias y con inmunotinción débil con actina y negativa con desmina).

Diagnóstico compatible con miofibromatosis múltiple sin afectación visceral.

DISCUSIÓN

La miofibromatosis fue descrita por Stout ⁽¹⁾ en 1954 y, posteriormente, Chung y Enzinger ⁽²⁾ la denominaron miofibromatosis infantil por su edad de aparición. Se caracteriza por la presencia de nódulos fibrosos en la piel, tejido celular subcutáneo, músculos, huesos y/o vísceras internas. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples con o sin afectación visceral. El diagnóstico diferencial debe establecerse con otros tumores mesenquimatosos, neurofibromas, leiomiomas y sarcomas de tejidos blandos ⁽³⁾. La incidencia familiar es rara, pero se han descrito casos con un patrón de herencia autosómico dominante. La biopsia permite el diagnóstico definitivo ⁽⁴⁾. Los miofibromas pueden evolucionar hacia la regresión espontánea en el curso de 2 años, excepto en las formas con afectación visceral, las cuales presentan una morbimortalidad importante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7: 953-978.
2. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981; 48: 1807-1818.
3. Wisewall TE, Davis J, Cunningham BE, Solenberger R, Thomas PJ. Infantile myofibromatosis: the most common fibrous tumor of infancy. *J Pediatr Surg* 1988; 24: 314-318.
4. Fletcher CD, Achu P, Van Noorden S, McKee PH. Infantile myofibromatosis: a light microscopic, histochemical and immunohistochemical study suggesting true smooth muscle differentiation. *Histopathology* 1987; 11: 245-258.