

Obstrucción bronquial de causa inesperada

A. Fernández Marín, M. Salvá Arteaga, V. Jiménez Escobar

Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 75]

INTRODUCCIÓN

La aspiración de cuerpo extraño, el asma y la bronquiolitis son causas frecuentes de obstrucción bronquial en Pediatría, si bien debemos considerar otras menos prevalentes

CASO CLÍNICO

Paciente de 5 años con Trastorno del espectro autista que consulta en Urgencias por clínica catarral, febrícula y disnea desde hace 48 horas. Presenta TEP estable con constantes normales. A la exploración muestra hipoventilación en hemitórax izquierdo, objetivándose en la radiografía de tórax atelectasia del pulmón izquierdo, con stop en bronquio principal ipsilateral. Ante la sospecha de cuerpo extraño endobronquial, se interroga a la familia, que niega episodio presenciado de sofocación. Se realiza fibrobroncoscopia, observándose material blanquecino denso y adherido, con extracción dificultosa, desde bronquio principal izquierdo hasta bronquios segmentarios, que a nivel anatómico-patológico evidencia tejido necrótico y fibrinoleucocitario. A las 24 horas, tras

normalización clínico-radiológica, es dado de alta. En revisión en consultas de Neumología Pediátrica, la familia refiere expectoración de material con forma de molde bronquial de 3 cm a los 15 días del alta. Se sospecha bronquitis plástica, a pesar de no presentar comorbilidades asociadas a esta entidad, pautándose antibioterapia, antiinflamatorios y mucolíticos nebulizados. En TAC de control se descarta persistencia de material bronquial.

COMENTARIOS

- La bronquitis plástica es una causa infrecuente de obstrucción bronquial.
- En Pediatría, los casos idiopáticos como el expuesto son infrecuentes, habiéndose relacionado con cirugías correctoras de cardiopatías congénitas, infecciones, anomalías linfáticas y enfermedades respiratorias crónicas (asma, fibrosis quística).
- El tratamiento consiste en la extracción endoscópica del material, y el uso de antiinflamatorios y mucolíticos bronquiales, siendo infrecuente las recurrencias.

Tos persistente de etiología infrecuente

M^a Vázquez Sánchez, A. Calabuig Adobes, J. J. Jaulín Pueyo, C. Nagore González, R. I. Pérez Ajami, L. Jiménez Montañés

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 76]

INTRODUCCIÓN

La tos crónica es aquella con evolución superior a las 3 semanas. La etiología difiere en función de la edad, siendo el asma una de las patologías más frecuentes en niños mayores. La etiología se identifica en el 80% de los casos y, en el 90% de los mismos, es posible un tratamiento efectivo. Aproximadamente el 25% de los pacientes con tos crónica asocian varias patologías.

CASO CLÍNICO

La tos crónica es aquella con evolución superior a las 3 semanas. La etiología difiere en función de la edad, siendo el asma una de las patologías más frecuentes en niños mayores. La etiología se identifica en el 80% de los casos y, en el 90% de los mismos, es posible un tratamiento efectivo. Aproximadamente el 25% de los pacientes con tos crónica asocian varias patologías.

COMENTARIOS

Los anillos vasculares son anomalías estructurales del arco aórtico y/o los troncos supra-aórticos. Pueden producir compresión traqueal/esofágica, aunque la mayoría son

asintomáticos. Algunos son anomalías aisladas mientras que otros se asocian a otras como la Tetralogía de Fallot o la coartación aórtica. Los tipos de anillos vasculares más frecuentes son el arco aórtico derecho, la arteria subclavia derecha aberrante (ARSA), el sling de la arteria pulmonar y el doble arco aórtico.

El manejo diagnóstico depende de la sintomatología principal; la fibrobroncoscopia es útil en aquellos con clínica de estenosis traqueal y el tránsito esofágico para la estenosis esofágica. El AngioTAC es el *gold standard* y se prefiere a la AngioRM por su capacidad de visualización de la vía aérea. En los anillos vasculares con clínica de estenosis esofágica se prefiere la actitud expectante, tratando solamente los casos muy sintomáticos, ya que tienden a la mejoría espontánea. Sin embargo, en todos los casos de compresión traqueal sintomática se recomienda la cirugía cardiaca de forma directa.

A pesar de que los anillos vasculares se diagnostican habitualmente en etapa prenatal o en los primeros meses de vida, es necesario sospecharlos ante tos crónica, dificultad respiratoria o problemas con la alimentación que no mejoran con el tiempo, una vez descartadas otras patologías más frecuentes.

Cuando la tos y las sibilancias no son asma

P. Sanz Aznar, P. Morte Coscolín, C. Martín de Vicente, I. T. Bolsa Ferrer, A. Domingo Belanche, A. Martín Costa

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 77]

INTRODUCCIÓN

La obstrucción laríngea inducible (OLI) es la aducción inapropiada de las cuerdas vocales durante la inspiración, espiración o ambas. Los factores fisiopatológicos son desconocidos, aunque se ha postulado que pueda deberse a una disregulación del sistema nervioso autónomo. Está inducida por el ejercicio físico, la ansiedad, el reflujo gastroesofágico, los olores e irritantes ambientales. Afecta principalmente a niños mayores o adolescentes con un buen nivel intelectual y autoexigentes con su rendimiento personal. El 82% son mujeres y la edad media de presentación es de 14,5 años.

CASO CLÍNICO

Niña de 12 años triada en urgencias como crisis asmática que acude por tos y disnea de varias horas de evolución desencadenado por esfuerzo físico (bicicleta). Habían administrado salbutamol sin mejoría. A la exploración física destacan sibilancias inspiratorias audibles sin fonendoscopio sin signos de distrés respiratorio y con una auscultación pulmonar normal. En urgencias se practica una fibro-

laringoscopia, que muestra una aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración. Así, ante la sospecha de obstrucción laríngea inducible se administran dos inhalaciones de bromuro de ipratropio con mejoría de la clínica.

COMENTARIOS

Dado su presentación clínica, en numerosas ocasiones esta patología se confunde con el asma, lo que lleva a tratar inadecuadamente con broncodilatadores beta2-agonistas y corticoides a los que estos pacientes no responden. No solo simula el asma, sino que en algunas ocasiones se presenta conjuntamente. El 10% de los pacientes diagnosticados de asma refractaria tienen una OLI como único diagnóstico, y hasta un 15% de ellos presentan OLI y asma. La OLI es un trastorno infradiagnosticado y más frecuente de lo sospechado, sobre todo en niñas adolescentes. Debe sospecharse en pacientes asmáticos refractarios al tratamiento convencional, siendo clave la presencia de sibilantes en la inspiración. La confirmación diagnóstica se obtiene con la visión laringoscópica de la aducción inspiratoria de las cuerdas vocales.

La fractura que no se ve: recuerdo y nuevas tendencias

P. Campos Magallón, I. Royo Sesma, M. Salva Arteaga, I. de la Iglesia Nagore, N. Senosiain Ibero, A. Huetto Najarro

Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 78]

INTRODUCCIÓN

La fractura de Toddler es una entidad propia de la primera infancia, frecuente entre 9 meses y 3 años. Es una fractura espiroidea no desplazada producida por fuerzas de torsión de baja energía sobre un hueso no acostumbrado a cargar peso.

La sospecha clínica es esencial para el diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 meses que rechaza la deambulación tras estar en el parque. En la exploración destaca dolor a la palpación y movilización de zona distal de pierna y tobillo izquierdo, sin alteraciones externas ni limitación de movilidad.

Se realiza radiografía de la zona, informada como normal. Se pauta tratamiento con ibuprofeno, indicándose signos de alarma y control seriado.

Tras una semana persiste clínica y exploración similar a previa. Revisando la radiografía previa destaca en proyección anteroposterior imagen lineal en diáfisis tibial, sin alteración de cortical. Sospechando fractura de Toddler,

se repite radiografía, sin cambios, y se remite a Urgencias donde es valorada por Traumatología que considera probable fractura de Toddler, por lo que se decide inmovilización rígida.

COMENTARIOS

- Se debe sospechar una fractura de Toddler ante un niño menor de tres años con rechazo de la marcha o cojera sin otra clínica asociada.
- La prueba diagnóstica de elección es la radiografía simple. La imagen radiológica puede ser normal o mostrar alteraciones sutiles, siendo solo evidente la fractura tras 7-10 días con esclerosis o reacción perióstica. Por ello, es importante observarla minuciosamente. La ecografía se postula recientemente como prueba diagnóstica alternativa.
- El tratamiento de elección es la inmovilización rígida, aunque la inmovilización blanda o no inmovilizar parecen no inferiores.
- Es importante que este tipo de lesiones puede ocultar maltrato infantil.

Impactación esofágica por ingesta de pila de botón

I. Royo Sesma, M. Salvá Arteaga, P. Campos Magallón, M. Kortabarria Elguero, L. Martínez Mengual, I. García Muga

Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 79]

INTRODUCCIÓN

La pila de botón es el tipo más frecuente de cuerpo extraño tóxico ingerido en la edad pediátrica. Pueden aparecer complicaciones en las 2 horas posteriores a la ingesta. La necesidad o no de extracción endoscópica y la urgencia de la misma va a depender del tamaño y la localización.

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por dolor centrotorácico y sensación nauseosa tras ingesta de cuerpo extraño no identificado. Se solicita radiografía toraco-abdominal objetivando cuerpo extraño compatible con pila de botón en tercio medio esofágico. Se realiza endoscopia con extracción de la misma, presentando lesión ulcerativa superficial en mucosa del tercio medio distal esofágico. Ingresa en planta de pediatría para control clínico a dieta absoluta, con sueroterapia a necesi-

dades basales, Ampicilina y Omeprazol intravenoso. A las 24 horas se suspende sueroterapia y se inicia ácido hialurónico vía oral. Progresa en tolerancia oral sin incidencias durante los 2 días posteriores. Posterior seguimiento en consultas de Gastroenterología pediátrica, permaneciendo asintomática.

COMENTARIOS

- En caso de ingesta de pila de botón se debe realizar siempre radiografía, pudiendo visualizar el signo «doble halo» en anteroposterior y el «escalón» en lateral, lo que permite diferenciarlo de una moneda.
- La localización en esófago requiere extracción endoscópica urgente en menos de 2 horas.
- Es posible dar de alta sin extracción endoscópica en caso de localización gástrica o distal en niños asintomáticos, mayores de 5 años y/o pila menor a 2 cm, siendo necesario control radiográfico posterior.

El parque y sus peligros

S. Moya López, C. Puig García, M. López Campos, A. Lorente López

Centro de Salud Actur Norte (Sector I), Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53:80]

INTRODUCCIÓN

Tick borne lymphadenopathy (TIBOLA) o *dermacentor borne, necrosis, erythema, lymphadenopathy* (DEBONEL) es una de las enfermedades transmitidas por garrapatas más frecuente en España. La picadura se localiza en el cuero cabelludo en más de un 90% de los casos y en el 100% de los casos en la mitad superior del cuerpo. Además, suelen presentar linfadenopatías regionales dolorosas. La técnica diagnóstica con mayor sensibilidad y especificidad es la PCR de la lesión frente a *Rickettsias*. El tratamiento de elección es la doxiciclina, siendo una buena alternativa en niños pequeños la azitromicina.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 2 años que acude a consulta de Pediatría de atención primaria por tumefacción occipital. A la exploración física se palpa adenopatía occipital de 2 cm de tamaño, móvil, no dolorosa. Profundizando en la

anamnesis la madre refiere que, a pesar de no haber realizado viajes fuera de Zaragoza ni salidas al campo, hace 4 días extrajeron una garrapata en pabellón auricular. Se objetivó además una escara en cuero cabelludo. Se extrajo analítica sanguínea completa, serología frente a *Rickettsia conorii*, y PCR en sangre y en lesión frente a *Rickettsia del GFM* (grupo de las fiebres manchadas). Siendo esta última positiva para *Rickettsia massiliae*. Por lo tanto, ante clínica y pruebas microbiológicas compatibles, se diagnostica de TIBOLA/DEBONEL. Dada la edad del paciente se inicia tratamiento con azitromicina con resolución completa del cuadro.

COMENTARIOS

A través del caso clínico se pretende ahondar en las técnicas de diagnóstico de las enfermedades transmitidas por garrapatas haciendo referencia a su sensibilidad y especificidad.

Doctor, me va muy rápido el corazón

A. Martín Costa, S. Koziol, A. Frías Herrero, B. Torre Pérez, M. Clavero Adell, A. de Arriba Muñoz

Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 81]

INTRODUCCIÓN

A pesar de todos los avances en medicina, la realización de una buena anamnesis y antecedentes resultan fundamentales para realizar un abordaje integral de nuestros pacientes.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de 13 años que es derivado a la consulta de cardiología por episodios de palpitaciones de dos semanas de evolución. En el estudio cardiológico no se encuentran hallazgos patológicos (auscultación, ECG con FC 180 lpm, ecocardiograma, Holter, ergometría y estudio tiroideo normales). Debido a la persistencia de la clínica, se decide realizar pruebas de segundo nivel, encontrando una elevación de catecolaminas en orina de 24 horas de hasta 4 veces el límite superior de la normalidad: dopamina 1758 μ /24h (65-400 μ /24h), adrenalina 60 μ /24h (0,5-20 μ /24h), noradrenalina 206 μ /24h (15-80 μ /24h). Dada la sospecha de feocromocitoma se deriva a las consultas de endocrino.

Antes de comenzar el estudio se revisa la anamnesis, llamando la atención la toma de medicación por TDAH (dexanfetamina) desde los 8 años. Se decide suspender tratamiento, desapareciendo las palpitaciones, y recoger nueva muestra de orina a los 15 días de la retirada, obteniendo unos resultados normales.

Por lo tanto, las palpitaciones y las pruebas complementarias alteradas se debían a la dexanfetamina que estaba tomando.

COMENTARIOS

El TDAH es una afección crónica que afecta a millones de niños y a menudo continúa en la edad adulta. El tratamiento es integral y en algunos casos es necesario el tratamiento farmacológico. Debemos conocer tanto sus contraindicaciones como sus reacciones adversas, para evitar pruebas complementarias innecesarias, como son las palpitaciones en el caso de nuestro paciente.

Empleo de dieta de bajo índice glucémico como puente a dieta cetogénica en epilepsia refractaria para prevenir efectos secundarios

J. Alberto Vázquez Gómez, I. Roncero Sánchez-Cano, I. García Muga, M. Salvá Arteaga, I. Royo Sesma, M^a Y. Ruiz del Prado

Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 82]

INTRODUCCIÓN

La dieta cetogénica (DC) consiste en modificar las proporciones de los macronutrientes de la alimentación con el objetivo de alcanzar cetosis para un fin terapéutico. Su principal indicación en Pediatría es la epilepsia refractaria.

En los años 2006 y 2007 se publicaron los primeros estudios que recogían las ventajas de realizar una instauración progresiva de la DC, reduciendo los efectos secundarios sin perder eficacia.

OBJETIVOS

Describir si el empleo de una dieta baja en hidratos de carbono antes de la instauración progresiva de la DC podría prevenir los efectos secundarios y mejorar la adherencia.

PACIENTES Y MÉTODO

Estudio piloto observacional, longitudinal y prospectivo que incluye a 3 pacientes con epilepsia refractaria.

Tras la valoración inicial clínica y analítica, todos se consideraron candidatos a DC clásica. Previa a la instau-

ración de la DC, se empleó una dieta baja en hidratos de carbono (50-60 gramos) con aumento progresivo de grasas durante 15 días.

RESULTADOS

No se objetivaron complicaciones digestivas ni metabólicas en ninguno de los pacientes, presentando los tres una reducción significativa de crisis con mediciones capilares diarias de cuerpos cetónicos ≥ 2 mmol/l y glucemias ≥ 60 mg/dl.

La transición a la DC clásica se realizó sin incidencias, con buena tolerancia a la restricción dietética progresiva y una adherencia terapéutica excelente.

CONCLUSIONES

En este estudio piloto, el empleo de una reducción de los hidratos de carbono hasta poder instaurar la DC de forma segura se acompañó de escasos efectos secundarios con adecuada eficacia y una excelente adherencia terapéutica.

El incremento del tamaño muestral permitirá estudiar estos hallazgos observacionales.

De neumonías a abscesos y tiro porque me toca

C. M^a Sanz Pérez, M^a del C. Remacha Almerich, E. M^a Llena Ángulo, M^a Khadar Nicolás, F. Ramos Fuentes, P. Collado Hernández

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 83]

INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias (ID) son enfermedades que tienen en común un fallo en los mecanismos de regulación de la defensa inmunitaria. Pueden ser primarias o secundarias. Es importante que el pediatra identifique los signos de alarma para poder hacer un diagnóstico precoz. Se clasifican en 9 grupos, siendo la más frecuente ID predominante de anticuerpos.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una escolar de 4 años derivada a la consulta de Infecciosas por presentar neumonías de repetición, adenitis, submandibulitis, otitis media aguda y aftas recurrentes. En la exploración física destacaba un puente y base nasal ancha, protusión de la frente, prognatismo, ojos hundidos y piel atópica. Se realizó analítica: estudio inmunidad celular normal (CD4 1925 cel/mm³, CD8: 988 cel/mm³, Linfocitos B: 409 cel/mm³) y humoral con un aumento en las IgE (6480 UI/mL). Ante la cuantificación de la IgE, fenotipo característico y procesos infecciosos compatibles, se sospecha un síndrome de HiperIgE. Se solicitó estudio de segundo nivel: TAC,

respuesta vacunal Nc23 y perfil genético donde se identificó una mutación en el gen STAT3. Se amplió estudio a los progenitores (no eran portadores), pero la hermana gemela homocigota presentó la misma mutación. Actualmente, ambas pacientes son seguidas en la consulta de infecciosas, alergología y dermatología. Están en tratamiento profiláctico con trimetoprim-sulfametoxazol sin presentar más incidencias.

COMENTARIOS

El síndrome Hiper IgE es una ID primaria poco frecuente del grupo de fenocopias de ID congénitas. Existe una forma AD, más frecuente, debida a defectos en el gen STAT3; y otra AR, con peor pronóstico por presentar un mayor riesgo de neoplasias.

Generalmente destacan valores de IgE entre 1.000-50.000, y clínicamente se caracteriza por tener defectos óseos y dentales, eccemas y abscesos. El tratamiento se basa en una adecuada higiene general, además de asociar tratamiento profiláctico según la clínica. El pronóstico suele ser bueno si se realiza una estrecha vigilancia, existe compromiso del paciente y adherencia al tratamiento.

Doctora, a mi hijo se le ha puesto la piel amarilla después de comer bizcocho azul

A. Salinas Uhalte, B. Santos López, V. Giménez Molina, C. Puig García

Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 84]

INTRODUCCIÓN

La ictericia es la pigmentación amarillenta de piel y mucosas, siendo frecuente en el periodo neonatal. Existe un amplio diagnóstico diferencial, por lo que es importante una anamnesis exhaustiva y exploración física minuciosa junto con las pruebas complementarias pertinentes para orientar la causa.

CASO CLÍNICO

Varón de 12 meses de padres marroquíes no consanguíneos, sin antecedentes personales de interés que acude a Urgencias por coloración amarillenta de piel y mucosas de 24 horas de evolución, asociando coluria y heces claras. A la exploración física destacaba ictericia conjuntival y cutánea en cara y tronco (índice de Kramer 3) sin masas ni megalias. En analítica sanguínea se objetiva; Hb 8,3 gr/dL, VCM 77.30 ft, bilirubina total 7,7 mg/dL (fracción directa 0,60 mg/dL) y perfil hepático normal. Se completa estudio con parámetros de hemólisis; haptoglobina <15 mg/dL, test de Coombs directo negativo, reticulocitos 3%.

Ante sospecha de anemia hemolítica no inmune se realiza extensión de sangre periférica, observando marcada anisopoiquilocitosis, con ocasionales excentrocitos y microcitos. Se completa la anamnesis, destacando ingesta de bizcocho con colorante azul hacía 72 h y puré de habas hacía 48 horas, por lo que se cuantifica la actividad de la enzima G6PDH* e ingresa en planta para completar estudio, precisando transfusión de hematíes el segundo día de ingreso. El paciente permanece estable, y ante actividad de la enzima G6PDH de 1,6 U/g de Hb, es diagnosticado de anemia hemolítica por déficit de G6PDH, con buena evolución posterior.

COMENTARIOS

Ante un paciente con ictericia se debe determinar los niveles de bilirubina, así como sus fracciones, de las cuales dependerá el diagnóstico diferencial y las pruebas complementarias. El diagnóstico del déficit de G6PDH se basa en su actividad enzimática, manifestándose en forma de crisis hemolíticas ante exposición a sustancias oxidantes (habas, colorante azul).

* Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa.

Varón con pubertad adelantada y tumoración testicular: ¿en que debemos pensar?

E. M^a Llena Angulo, C. M^a Sanz Pérez, M^a del C. Remacha Almerich, M^a Khadar Nicolas, M^a T. Llorente Cereza, G. Bueno Lozano

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 85]

INTRODUCCIÓN

La pubertad adelantada es un motivo de consulta frecuente en las unidades de Endocrinología infantil. Sin embargo, se deben descartar posibles signos de alarma como su evolución rápida, sobre todo en el sexo masculino.

CASO CLÍNICO

Varón de 10 años nacido en Rumanía, hijo de progenitores no consanguíneos. Consulta por inicio y progresión rápida de caracteres sexuales secundarios desde los 9,5 años. No refieren patología crónica ni antecedentes familiares de interés. Peso: 38,4 kg (p47, -0,1 DE), talla: 155,8 cm (p96, +1,88 DE) para talla diana de 172,1 cm (P20, -0,85 DE), vello facial, acné, axilarquia, pubarquia 3-4 y volumen testicular de 10 cc. Edad ósea 15 años, valoración hormonal con ACTH 1090 pg/mL, 17-OH-progesterona 40,98 ng/mL, 11-desoxicortisol 47,4 ng/mL DHEA 1720 ng/mL, LH 4,7 UI/L, FSH 8,11 UI/L, testosterona 4,61 ng/mL. Con el diagnóstico de déficit de 21 hidroxilasa, se

inicia tratamiento glucocorticoideo y se solicita ecografía abdomino-genital que evidencia tumoraciones testiculares bilaterales de hasta 11 mm, sugerentes de tejido ectópico adrenal, intensificándose la dosis corticoidea. El estudio genético revela dos variantes patogénicas graves en CYP21A2 (c.293-13C>G y c.518T>A,p (Ile173Asn), procedentes cada una de ellas de un progenitor. A pesar de que ha mejorado su control hormonal y ha disminuido el tamaño de las imágenes testiculares, a la edad de 13 años, su talla es de 160,2 cm con edad ósea de 17 años por lo que ha alcanzado su talla adulta.

COMENTARIOS

Se presenta un paciente con diagnóstico tardío de una forma no clásica de déficit de 21 hidroxilasa que ha comprometido su talla adulta. La presencia de tumores testiculares sugiere un déficit prolongado de cortisol. Su diagnóstico es ecográfico y el tratamiento de elección propuesto es el corticoideo en un intento de suprimir el estímulo persistente de ACTH.

Mi niña sigue hinchada

T. Moliner Morón, P. Morte Coscolín, A. M. García Durán, V. Giménez Molina, Y. Romero Salas, J. I. Ruiz del Olmo Izuzquiza

Unidad de Nefrología pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 86]

INTRODUCCIÓN

El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía primaria más frecuente pediatría. Se caracteriza por una proteinuria >40 mg/m²/hora, hipoalbuminemia $<2,5$ g/dL, edema, dislipemia y alteraciones endocrinas. Distinguimos SN primario del secundario, causado por glomerulonefritis, enfermedades sistémicas o hereditarias, víricas o parasitarias, neoplasias o fármacos. La evolución es variable y los corticoides son la base del tratamiento. El 50% de los pacientes se vuelven corticodependientes.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 2 años derivada de otro centro para estudio de síndrome nefrótico corticodependiente. Tras el diagnóstico inicia tratamiento con prednisona a 60 mg/m²/día durante 6 semanas, pudiendo descender la dosis, pero presenta recaídas frecuentes con edemas, ascitis y proteinuria, que no permiten la retirada

del corticoide. Por ausencia de respuesta se inician pulsos de metilprednisolona IV a 30 mg/kg con buena tolerancia, así como inicio de AAS* 50 mg/día, lansoprazol y continuación con prednisona oral. Precisa inicio de tratamiento con ciclofosfamida 3 mg/kg, con buena tolerancia. Al año del diagnóstico inicia terapia con micofenolato por corticodependencia, que se suspende a los meses por no respuesta. Persiste proteinuria alternante por lo que se asocia tacrolimus. En la actualidad persiste corticodependencia y continúa con tacrolimus.

COMENTARIOS

Los pediatras debemos estar familiarizados con la presentación de este síndrome ya que en ocasiones puede pasar desapercibido si los edemas no son muy evidentes. Es imprescindible una adecuada monitorización periódica de estos pacientes, así como una adecuada dosificación del tratamiento y la prevención de los efectos secundarios.

* AAS ácido acetilsalicílico.

¿Sólo una gastroenteritis?

A. M. Fuentes Vidal, P. Collado Hernández, P. Huerta Blas, L. Cuadrón Andres, S. Congost Marín, M^a V. Lezcano Biosca

Unidad de Nefrología pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 87]

INTRODUCCIÓN

El ectima gangrenoso es una manifestación cutánea poco frecuente, pero característica, de la infección por *Pseudomonas aeruginosa*. Afecta sobre todo a pacientes inmunodeprimidos, pudiendo ocasionalmente afectar a pacientes sanos. Conlleva una alta morbimortalidad sobretodo en casos de infección sistémica.

CASO CLÍNICO

Lactante de 6 meses, previamente sana, que ingresa por fiebre y síndrome catarral de 2 días de evolución. Asocia diarreas y vómitos con intolerancia oral. En analítica sanguínea destaca neutropenia ($400/\text{mm}^3$) y aumento de reactantes de fase aguda (Proteína C reactiva 146 mg/L, Procalcitonina 53,24 $\mu\text{g/L}$). Se inicia perfusión intravenosa y Cefotaxima con empeoramiento clínico-analítico y aparición de nódulos eritemato-violáceas en extremidades y tronco junto con una úlcera vulvar. Hemocultivo y frotis

de lesión positivos para *Pseudomonas aeruginosa*, modificando terapia a Piperacilina-Tazobactam + Amikacina. La biopsia cutánea descarta otra patología. Las lesiones cutáneas características junto con la neutropenia y el aislamiento de *Pseudomonas aeruginosa* diagnostican el ectima gangrenoso. A las 48 horas permanece afebril con mejoría clínica y tras 3 semanas de tratamiento, con estudio de inmunidad normal y negativización de cultivos se decide alta hospitalaria con Ciprofloxacino oral con reepitelización de úlcera vulvar y regresión de lesiones.

COMENTARIOS

Este caso destaca la importancia de sospechar, incluso en pacientes previamente sanos, ectima gangrenoso cuando existan lesiones cutáneas características junto con neutropenia e infección por *Pseudomonas aeruginosa*. La antibioterapia debe ser precoz ante su alta morbimortalidad. Se debe incluir la realización de un estudio de inmunidad cuando no exista diagnóstico previo de inmunodeficiencia.

Los peligros de los antipiréticos: un desafío diagnóstico en la práctica pediátrica

J. del Rincón de la Villa, M^a del C. Remacha Almerich, C. Segura Rosillo, M. Arrudi Moreno,
M^a P. Collado Hernández, S. Congost Marín

Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 88]

INTRODUCCIÓN

Las intoxicaciones son una causa de morbimortalidad prevenible que supone 1/250-300 visitas a Urgencias. Aunque la incidencia ha disminuido con el aumento de las medidas de seguridad, algunas pueden ser muy graves (1% precisa ingreso en UCI-P).

CASO CLÍNICO

Escolar de 5 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por fiebre y vómitos desde hace 48 horas. A la exploración presenta TEP estable y palpación de hepatomegalia dolorosa de 1 través de dedo. Analítica de sangre: AST 130 U/L, ALT 112 U/L, coagulopatía (actividad protrombina: 29%; INR 2,72) y procalcitonina >100ug/L. Ecografía abdominal normal.

Se reinterroga a la familia, refieren administración de paracetamol a dosis supratrapéutica de forma accidental durante 2 días (142 mg/kg/día). Niveles de paracetamol detectables (20,6 microg/ml), se decide tratamiento con

Vitamina K, N-Acetilcisteína, Cefotaxima y Omeprazol intravenosos e ingreso hospitalario. Adenovirus en estudio de virus respiratorios. Virus hepatotropos y hemocultivos negativos.

A las 24 horas negativización de niveles de paracetamol con persistencia de coagulopatía y aumento de la hipertransaminasemia (AST 412 U/L, ALT 596 U/L), precisando N-acetilcisteína durante 72 horas. Posteriormente normalización progresiva de los valores alterados y buena evolución clínica. Alta con control en consultas de Infectología Pediátrica tras 15 días, con resolución completa.

COMENTARIOS

El Paracetamol es la primera causa de intoxicación e insuficiencia hepática aguda en niños. Las intoxicaciones subagudas son menos frecuentes, pero más letales, y su diagnóstico es más difícil. En este caso, el diagnóstico más probable es una intoxicación subaguda por Paracetamol, aunque se debe considerar una afectación hepática por Adenovirus.