

# BOLETIN

## Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

septiembre diciembre 2015

volumen 45

número 3

SUMARIO

### ARTÍCULO ORIGINAL

**Taquipnea transitoria del recién nacido:  
principales factores de riesgo, evolución y complicaciones**  
D. Royo Pérez, B. Curto Simón, C. Fernández Espuelas, R. Pinillos Pisón,  
S. Torres Claveras, Z. Galve Pradel, S. Rite Gracia

### CASO CLÍNICO

**Impactación fecal tras dos meses de tránsito baritado**  
M. López Campos, L. Cardiel Valiente, R. Delgado Alvira,  
J. M. Martínez de Zabarte Fernández, I. Ros Arnal, R. García Romero

**Síndrome venolobar congénito pulmonar  
o síndrome de la cimitarra: descripción de 2 casos**  
A. Montaner Ramón, P. Caudevilla Lafuente, C. Martín de Vicente, L. Jiménez Montañés

### SESIONES DE LA SOCIEDAD

**Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres  
celebrada el 11 de diciembre en Zaragoza**

**Dilatación intestinal segmentaria idiopática del recién nacido  
en el diagnóstico diferencial de la obstrucción intestinal neonatal:  
a propósito de un caso**  
N. Álvarez García, Y. González Ruiz, A. Siles Hinojosa, J. Elías Pollina, J. Gracia Romero

**Una causa rara de tumoración abdominal**  
Y. González Ruiz, N. Álvarez García, R. Escartín Villacampa, P. Bragagnini Rodríguez,  
N. González Martínez-Pardo, J. Elías Pollina

**Von Hippel Lindau como causa de hipertensión arterial  
de origen endocrino**  
A. M. Ascaso Matamala, V. Sancho Añño, I. Jacome Quejetera, G. Bueno Lozano

**Rectorragia de etiología infrecuente en un lactante  
menor de un año**  
J. M. Martínez de Zabarte Fernández, I. Ros Arnal, R. García Romero,  
L. Troyas Fernández de Garayalde, I. Martínez Redondo, C. Verastegui Martínez

**Síndrome de Kabuki**  
L. Lahilla Cuello, S. Feo Ortega, A. Jiménez Olmos, M. C. García Jiménez,  
A. de Arriba Muñoz, M. Ferrer Lozano

**Abetalipoproteinemia vs hipobetalipoproteinemia  
familiar homocigota**  
A. M. Ascaso Matamala, L. Escartín Madurga, G. Bueno Lozano

**Niño con tos metálica de causa poco frecuente**  
M. L. Baranguán Castro, A. Villamañán Montero, E. Corella Aznar,  
J. P. García Íñiguez, C. Martín de Vicente

**Escarlatina de repetición, ¿una rareza?**  
B. de Dios Javierre, M. García Ventura, D. Sagarra Novellón, M. Arrudi Moreno,  
M. L. Baranguán Castro, C. García Vera







# BOLETIN

## Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

Órgano de expresión fundamental  
de la Sociedad de Pediatría  
de Aragón, La Rioja y Soria

Con la colaboración de



### Edita:

Sociedad de Pediatría  
de Aragón, La Rioja y Soria

Paseo de Ruiseñores, 2  
50006 Zaragoza

### Dep. legal:

M. 21. 402-1970

### I.S.S.N.:

1.696-358-X

### Imprime:

TIPOLINEA, S.A.

Publicación autorizada por  
el Ministerio de Sanidad  
como Soporte Válido  
Ref. n.º 393

Publicación cuatrimestral  
(3 números al año)

### Fundador:

Luis Boné Sandoval

### Dirección:

Carmen Campos Calleja

### Secretaria de redacción:

M.<sup>a</sup> Gloria Bueno Lozano

Avda. Alcalde Sainz de Varanda, 26, 12-D  
50009 Zaragoza  
mgbuenol@unizar.es

### Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria

<http://www.comz.org/spars/spars.html>

### Junta directiva:

#### Presidenta:

Nuria García Sánchez

#### Vicepresidente 1.º:

Javier Sierra Sirvent

#### Vicepresidente 2.º:

José María Amal Alonso

#### Secretaria general:

María Pilar Lalana Josa

#### Secretario de actas:

Juan Pablo García Íñiguez

#### Tesorero:

Segundo Rite Gracia

#### Bibliotecaria

#### y directora del Boletín:

Carmen Campos Calleja

#### Vocal por Huesca:

María José Calvo Aguilar

#### Vocal por La Rioja:

M.<sup>a</sup> Yolanda Ruiz del Prado

#### Vocal por Soria:

Ruth Romero Gil

#### Vocal por Teruel:

Lorena Gracia Torralba

#### Vocal por Zaragoza:

César García Vera

#### Vocal de Pediatría

#### Extrahospitalaria

#### y de Atención Primaria:

M.<sup>a</sup> Ángeles Learte Álvarez

#### Vocal MIR:

Paula María Barberá Pérez

### Consejo de redacción:

#### Directora:

Carmen Campos Calleja

#### Secretaria de Redacción:

M.<sup>a</sup> Gloria Bueno Lozano

#### Consejo de Redacción:

F. de Juan Martín

J. Fleta Zaragozano

M. V. Labay Martín

A. Lacasa Arregui

A. Lázaro Almarza

C. Loris Pablo

L. Ros Mar

F. Valle Sánchez

G. Rodríguez Martínez

M.<sup>a</sup> Pilar Samper Villagrasa

### Presidentes de honor:

E. Casado de Frías

M. A. Soláns Castro

A. Sarría Chueca

A. Baldellou Vázquez

M. Bueno Sánchez

M. Adán Pérez

A. Ferrández Longás

J. Elías Pollina

M. Domínguez Cunchillos

REVISTA INCLUIDA EN EL ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL

septiembre  
diciembre  
2015  
volumen 45  
número 3

## SUMARIO

# BOLETIN

## Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

## ARTÍCULO ORIGINAL

- 69 Taquipnea transitoria del recién nacido: principales factores de riesgo, evolución y complicaciones**  
D. Royo Pérez, B. Curto Simón, C. Fernández Espuelas, R. Pinillos Pisón, S. Torres Claveras, Z. Galve Pradel, S. Rite Gracia

## CASO CLÍNICO

- 75 Impactación fecal tras dos meses de tránsito baritado**  
M. López Campos, L. Cardiel Valiente, R. Delgado Alvira, J. M. Martínez de Zabarte Fernández, I. Ros Amal, R. García Romero
- 77 Síndrome venolobar congénito pulmonar o síndrome de la cimitarra: descripción de 2 casos**  
A. Montaner Ramón, P. Caudevilla Lafuente, C. Martín de Vicente, L. Jiménez Montañés

## SESIONES DE LA SOCIEDAD

### Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres celebrada el 11 de diciembre en Zaragoza

- 81 Dilatación intestinal segmentaria idiopática del recién nacido en el diagnóstico diferencial de la obstrucción intestinal neonatal: a propósito de un caso**  
N. Álvarez García, Y. González Ruiz, A. Siles Hinojosa, J. Elías Pollina, J. Gracia Romero
- 82 Una causa rara de tumoración abdominal**  
Y. González Ruiz, N. Álvarez García, R. Escartín Villacampa, P. Bragagnini Rodríguez, N. González Martínez-Pardo, J. Elías Pollina
- 83 Von Hippel Lindau como causa de hipertensión arterial de origen endocrino**  
A. M. Ascaso Matamala, V. Sancho Ariño, I. Jacome Quejereta, G. Bueno Lozano
- 84 Rectorragia de etiología infrecuente en un lactante menor de un año**  
J. M. Martínez de Zabarte Fernández, I. Ros Amal, R. García Romero, L. Troyas Fernández de Garayalde, I. Martínez Redondo, C. Verastegui Martínez
- 85 Síndrome de Kabuki**  
L. Lahilla Cuello, S. Feo Ortega, A. Jiménez Olmos, M. C. García Jiménez, A. de Arriba Muñoz, M. Ferrer Lozano
- 86 Abetalipoproteinemia vs hipobetalipoproteinemia familiar homocigota**  
A. M. Ascaso Matamala, L. Escartín Madurga, G. Bueno Lozano
- 87 Niño con tos metálica de causa poco frecuente**  
M. L. Baranguán Castro, A. Villamañán Montero, E. Corella Aznar, J. P. García Íñiguez, C. Martín de Vicente
- 88 Escarlatina de repetición, ¿una rareza?**  
B. de Dios Javierre, M. García Ventura, D. Sagarra Novellón, M. Arrudi Moreno, M. L. Baranguán Castro, C. García Vera



september  
december  
2015  
volume 45  
number 3

# BOLETIN

## Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

### CONTENTS

#### ORIGINAL ARTICLE

- 69 Transient tachypnea in the newborn: main risk factors, evolutions and complications**  
D. Royo Pérez, B. Curto Simón, C. Fernández Espuelas, R. Pinillos Pisón, S. Torres Claveras,  
Z. Galve Pradel, S. Rite Gracia

#### CLINICAL CASE

- 75 Fecal impaction after two months of barium swallow**  
M. López Campos, L. Cardiel Valiente, R. Delgado Alvira, J. M. Martínez de Zabarte Fernández,  
I. Ros Amal, R. García Romero
- 77 Congenital pulmonary venolobar Syndrome or Scimitar Syndrome: case report**  
A. Montaner Ramón, P. Caudevilla Lafuente, C. Martín de Vicente, L. Jiménez Montañés

#### SOCIETY SESSIONS





# Taquipnea transitoria del recién nacido: principales factores de riesgo, evolución y complicaciones

D. Royo Pérez, B. Curto Simón, C. Fernández Espuelas, R. Pinillos Pisón, S. Torres Claveras, Z. Galve Pradel, S. Rite Gracia

Unidad de Neonatal. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 69-74]

## RESUMEN

**Introducción:** La taquipnea transitoria del recién nacido (TTRN) es un trastorno benigno y autolimitado que afecta al 1% de los recién nacidos vivos. Se produce por un retraso en la eliminación del líquido pulmonar fetal. **Objetivos:** Conocer la incidencia de TTRN, los factores perinatales asociados, el tratamiento recibido y las complicaciones. **Pacientes y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes ingresados entre los años 2010 a 2014 con el diagnóstico de TTRN, recogiendo las variables de la base de datos Neosof, y datos de población general a través del Instituto Nacional de Estadística (INE) del 2013. **Resultados:** n= 206, incidencia 1:105 (0,95%), varones: 62%, edad gestacional 36,47 +/-2,49 semanas, peso RN: 2768,1 +/-709,3 gramos. Destacan como factores de riesgo el nacimiento por cesárea (49,7% vs 24%), edad gestacional menor de 38 semanas (52% vs 7%) y precisar reanimación en sala de partos (22,3% vs 10%). Precisaron ventilación no invasiva el 66% de los pacientes, fluidoterapia y antibioterapia intravenosas el 72,8%. Se inició la nutrición enteral a las 26,9 +/-23,6 horas de vida. Los días totales de estancia fueron 10,4 +/-8,6. Presentaron complicaciones (neumotórax e hipertensión pulmonar) 9 pacientes (4,3%). **Conclusiones:** Los principales factores de riesgo asociados a TTRN fueron el parto por cesárea y la prematuridad moderada-tardía. Su pronóstico es excelente, pero no está exento de complicaciones, supone la hospitalización del recién nacido y el retraso en el inicio de la alimentación enteral, interfiriendo con el vínculo madre-hijo.

## PALABRAS CLAVE

Cesárea, taquipnea transitoria, factores de riesgo, prematuridad moderada-tardía, pronóstico.

## *Transient tachypnea in the newborn: main risk factors, evolutions and complications*

### ABSTRACT

**Introduction:** The transient tachypnea in the newborn (TTN) is a benign and self-limited disorder, that affects one percent of live births. It is produced by a delay in removing of the pulmonar fetal liquid. **Objectives:** To know the incidence of TTN, the associated perinatal factors, the treatment received and the complications. **Patients and methods:** A descriptive and retrospective study of inpatients between the years 2010 y 2014 with the diagnosis of TTN, collecting the variables of the data base Neosoft and the general population dates through the 2013 National Statistics Institute (INE). **Results:** n=206, incidence 1:105 (0.95%), males: 62%, gestational age 36.47 +/-2.49 weeks, newborn weight 2768.1 +/-709.3 grams. The main risk factors in the univariant analysis were the cesarean birth (49.7% vs 24%), gestational age less than 38 weeks

**Correspondencia:** Delia Royo Pérez  
Paseo Isabel la Católica 1-3, 50009, Zaragoza  
deliaroyo@gmail.com  
Recibido: diciembre 2015. Aceptado: diciembre 2015

(52% vs 7%) and resuscitation in delivery room (22.3% vs 10%). 66% of the patients required non-invasive ventilation and 72.8% intravenous fluids and antibiotics. The enteral nutrition was started at 26.9 +/-23.6 hours of life. Total days of stay were 10.4 +/-8.6. 9 patients, 4.3%, presented complications (pneumothorax and pulmonary hypertension). Conclusions: The main risk factors associated to TTN were the cesarean delivery and the moderate-late prematurity. The prognosis is excellent but it is not free of complications, it supposes the newborn hospitalization and the delay of enteral feeding, interfering with the mother-child bond.

#### KEY WORDS

Cesarean delivery, transient tachypnea, risk factors, moderate-late prematurity, prognosis

## INTRODUCCIÓN

La taquipnea transitoria del recién nacido (TTRN) fue descrita por primera vez por Avery y cols. en 1966, también se utilizan los términos «pulmón húmedo» o «maladaptación pulmonar» para referirse a ella. Se trata de un trastorno del parénquima pulmonar, que como su propio nombre indica, es benigno y autolimitado. Tiene una incidencia aproximada de 5,7 por 1.000 nacimientos<sup>(1,2,3)</sup>.

La causa no está totalmente aclarada, pero se cree debida a un retraso en la adaptación pulmonar a la vida extrauterina secundario a la eliminación tardía del líquido pulmonar fetal, dando lugar a una disminución de la compliancia pulmonar. Afecta con frecuencia a prematuros tardíos y niños a término precoz, por lo general, tras partos por cesárea o precipitados, puesto que es en el final del embarazo y en el proceso de trabajo de parto cuando se produce el proceso de aclaramiento del líquido alveolar<sup>(1,4)</sup>. Se han descrito otros factores de riesgo como el asma materno y el sexo masculino<sup>(5)</sup>.

A pesar de ser un proceso benigno requiere el ingreso del recién nacido y, en algunos casos, se asocian complicaciones, además hay estudios que sugieren que la TTRN incrementa el riesgo del neonato a desarrollar sibilancias en la primera infancia<sup>(1,6)</sup>.

A continuación se presenta una revisión de casos que ingresaron en la unidad de Neonatos/Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por taquipnea transitoria.

## OBJETIVOS

El objetivo principal es conocer la incidencia de TTRN en nuestra población, junto con los factores maternos (edad materna, FIV, cuidados prenatales, asma materno, tabaquismo...) y perinatales (riesgo de infección, edad

gestacional, peso al nacimiento, necesidad de reanimación, tipo de parto) que pueden influir en su patogenia. De forma secundaria se estudia el tratamiento recibido en el ingreso y el porcentaje complicaciones que se produjeron.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo de los recién nacidos ingresados en nuestra unidad de enero de 2010 a diciembre de 2014 con el diagnóstico de TTRN, recogiendo las variables de la base de datos Neosoft y la revisión de historias clínicas.

Las variables a estudio son: cuantitativas (edad gestacional, peso de recién nacido, Apgar al minuto y a los 5 minutos, edad materna, retraso de crecimiento intrauterino, tiempo de tratamiento con ventilación no invasiva, inicio de la alimentación enteral, FiO2 máxima y días de estancia hospitalaria) y cualitativas (sexo, embarazo múltiple, necesidad de reanimación en sala de partos, riesgo de pérdida de bienestar fetal, asma materno, consumo de tabaco durante el embarazo, enfermedades intercurrentes durante el embarazo como diabetes o hipertensión arterial, tipo de parto, lugar de nacimiento, lugar de ingreso, si precisó tratamiento con ventilación no invasiva, si precisó fluidoterapia y antibioterapia, complicaciones). Para el análisis estadístico se ha usado el programa SPSS 18.0 para Windows, con distribución de frecuencias o porcentajes para las variables cualitativas de cada categoría, y de medias y DS para las cuantitativas.

Los datos obtenidos se compararon con los obtenidos de la población general a través de la consulta de los datos del Instituto Nacional de Estadística (INE) del 2013 en la provincia de Zaragoza y mediante revisión bibliográfica.

## RESULTADOS

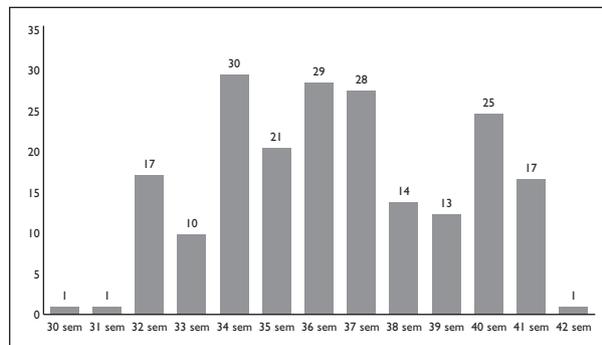
Se obtuvo una muestra de 206 recién nacidos, de los que el 79,6% nacieron en nuestro hospital y el 20,4% ingresaron trasladados de otros hospitales. La incidencia correspondiente a los recién nacidos intramuros fue de 1:105 (0,95%), La relación en cuanto al sexo fue de 1,6:1 con predominio de varones (62%). La edad gestacional media fue de 36,47 semanas +/-2,49 días, el peso de recién nacido fue de 2768,1 +/-709,3 gramos, el Apgar al minuto fue de 7,6 +/-1,7 y a los 5 minutos de 9,1 +/-1,1. En la tabla I se presentan los principales factores perinatales y maternos en nuestra muestra, adjuntando los datos obtenidos de la población general, donde destaca el factor edad gestacional ya que en la serie revisada la mayoría de los

niños nacieron por debajo de las 38 semanas de edad gestacional (52,4%) y el parto por cesárea (49,3%). En cuanto al tratamiento precisaron ventilación no invasiva tipo CPAP (presión positiva continua en la vía aérea) el 66% de los neonatos estudiados, durante una media de 27,7 +/-35,9 horas, fluidoterapia y antibioterapia intravenosas el 72,8% de la muestra. La FiO<sub>2</sub> máxima media fue de 0,31 +/- 0,09 (0,21-0,7). En ningún caso fue necesario aplicar ventilación mecánica. Se inició la nutrición enteral con una media de 26,9 +/-23,6 horas de vida. Ingresaron en cuidados intensivos el 67% del total de la muestra, el resto de los pacientes lo hicieron en cuidados intermedios. Los días totales de estancia fueron 10,4 +/-8,6. Presentaron complicaciones 9 pacientes (4,3%), el 55,5% neumotórax y el 44,5% hipertensión pulmonar diagnosti-

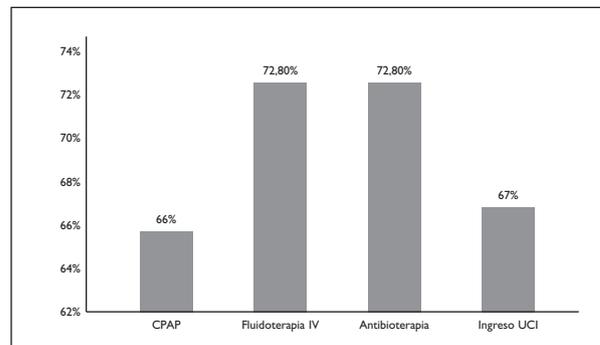
Tabla I. Factores maternos y perinatales en la serie revisada de niños ingresados por taquipnea transitoria del recién nacido y en la población general.

Factores maternos y perinatales	Serie (n=206)	Población general
CIR/PEG	9,7%	7%
GEG	10,2%	7,5-8,2%
EG:		
30-33 semanas	14,1%	Según INE, EG
34-37 semanas	38,3%	de 32-36 semanas:
38-40 semanas	38,8%	6,7%
41-42 semanas	8,7%	
Embarazo múltiple	18,9%	2,7%
Parto por cesárea	49,3%	24,7%
Reanimación en sala de partos	22,3%	10%
Fecundación in vitro	8,7%	1-3%
Edad materna en el momento del parto (años)	32,78 +/-5,8	32,2
Riesgo pérdida bienestar fetal	21,8%	15-20%
Asma materno	1,5%	4-7%
Consumo de tabaco durante embarazo	5,8%	10-30%
Diabetes gestacional/pregestacional	9,7%	2,5-7,5%
HTA/preeclampsia	8,7%	3-5%
Líquido amniótico teñido	6,3%	8%
Rotura prematura de membranas	6,8%	5-10%

CIR: retraso de crecimiento intrauterino. PEG: pequeño para la edad gestacional. GEG: grande para la edad gestacional. EG: edad gestacional. HTA: hipertensión arterial.



**Gráfico 1.** División de la muestra estudiada en función de la edad gestacional en semanas.



**Gráfico 2.** Tratamientos recibidos por los pacientes afectos de taquipnea transitoria del recién nacido.

cada mediante ecocardiografía. En el gráfico 1 se divide la muestra en función a la edad gestacional. En el gráfico 2 se muestran los tratamientos recibidos al conjunto de pacientes y el tipo de ingreso.

## DISCUSIÓN

La TTRN es una patología con una incidencia que varía según las distintas series de 11/1000 nacidos vivos<sup>(1)</sup>. En el estudio presentado, teniendo en cuenta los recién nacidos intramuros y excluyendo a los pacientes trasladados de otros centros, la incidencia es similar a lo descrito en la bibliografía.

Existen distintas teorías que explican la fisiopatología de la enfermedad, unos autores dicen que se produce por retraso en la eliminación del líquido pulmonar, por no producir compresión torácica o por hipersedación materna, dando lugar a una menor distensibilidad pulmonar. En un estudio se observó una recuperación más rápida en de la TTRN en pacientes con sobreexpresión del gen de la acuaporina 5 (AQP5), contribuyendo a un incremento de la reabsorción del líquido pulmonar a través de los canales de agua<sup>(7)</sup>. Otras teorías dicen que es debido a una aspiración de líquido amniótico claro o que sea consecuencia a una inmadurez leve del surfactante o alteración en su función, de hecho en un pequeño estudio se analizó por aspirado gástrico el surfactante en niños a término nacidos por cesárea electiva observando una alteración funcional del mismo<sup>(8)</sup>. Todas las teorías tienen en común el retraso en la adaptación a la vida extrauterina, que tiene una duración variable, de minutos a días<sup>(2)</sup>.

Con respecto a la población general objetivamos como principales factores de riesgo de presentar TTRN el parto por cesárea (49,3% vs 24,7%) y la prematuridad modera-

da-tardía (48% vs 6,7%). En un trabajo que estudia la patología respiratoria que compara la aparición de patología respiratoria en 250 recién nacidos tras cesárea electiva versus 250 nacidos tras parto vaginal, sin factores de riesgo asociados en ambos grupos, presentaron morbilidad respiratoria un 6% de los niños del primer grupo y un 1,6% en el segundo grupo, siendo la OR: 3,9 (1,28-11,99),  $p < 0,01$ , pero si se estudian las diferencias en los nacidos con una edad gestacional menor a 39 semanas la OR es de 5,22 (1,14-23,87),  $p < 0,01$ , no encontrando diferencias estadísticamente significativas en los mayores de 39 semanas de edad gestacional<sup>(9)</sup>. Otro estudio alemán analizó 240.000 partos a término entre 2001 y 2005, observando que el factor de riesgo más significativo asociado a la TTRN era la cesárea electiva (42% vs 9%), otros factores fueron: pequeño para la edad gestacional (PEG), 16% vs 10%, grande para la edad gestacional (GEG), 14% vs 11%, y el sexo masculino (60% vs 51%)<sup>(9)</sup>. Con respecto a esto en la muestra presentada se ha observado un ligero predominio de varones (62%), de GEG (10,2% vs 8,2%) y PEG (9,7% vs 7%).

También hemos observado mayor porcentaje en cuanto a la necesidad de reanimación en sala de partos, embarazo múltiple, fecundación in vitro, y patologías intercurrentes (diabetes e hipertensión) durante el embarazo. Distintos estudios han reportado que la TTRN es 2/3 más frecuente en hijos de madre diabética, debido a un menor aclaramiento del líquido fetal pulmonar y mayor frecuencia de cesárea<sup>(10)</sup>.

El asma materno ha sido publicado como un factor de causa desconocida, en un estudio existía una mayor incidencia de TTRN en hijos de madres asmáticas que en controles con una OR de 1,8 (1,4-2,4)<sup>(11)</sup>, en cambio en el análisis de nuestros datos la incidencia de asma materno fue menor en la población general.

Figura 1. Test de Silverman-Anderson.

SIGNOS	2	1	0
Quejido respiratorio	Audible sin fonendo	Audible con el fonendo	Ausente
Respiración nasal	Aleteo	Dilatación	Ausente
Retracción costal	Marcada	Débil	Ausente
Retracción esternal	Hundimiento del cuerpo	Hundimiento de la punta	Ausente
Concordancia toraco-abdominal	Discordancia	Hundimiento de tórax y el abdomen	Expansión de ambos en la inspiración

La sumatoria de los puntos obtenidos durante la evaluación se interpreta así:

1. Recién nacido con 0 puntos, sin asfixia ni dificultad respiratoria.
2. Recién nacido con 1 a 3 puntos, con dificultad respiratoria leve.
3. Recién nacido con 4 a 6 puntos, con dificultad respiratoria moderada.

En cuanto a la clínica, se manifiesta como un cuadro de dificultad respiratoria que se inicia al nacimiento de forma inmediata o a las 2 horas, con predominio de la taquipnea, que llega a ser de 100-120 respiraciones por minuto<sup>(1,2)</sup>. Se asocia con otros signos de distrés respiratorio, cuya intensidad se puede valorar de una forma sencilla con el test de Silverman<sup>(12)</sup> como aleteo nasal, tiraje subcostal e intercostal, discordancia toraco-abdominal y quejido (figura 1). Suele presentar un empeoramiento en las 6-8 horas siguientes con mejoría de los síntomas a las 12-14 horas. Puede persistir la sintomatología hasta 3-4 días en los casos más severos. Se asocia con hipoxemia en fases iniciales que raramente requieren necesidades de oxígeno mayores al 40%. En nuestra serie de casos la necesidad de oxígeno máxima fue del 31% de media. No fue posible realizar la media del test de Silverman al ingreso por no encontrarse dicho dato, lo que sería importante ya que es un dato objetivo en función del cual basamos el tratamiento que ha precisado el paciente y fácil de realizar.

El diagnóstico es clínico, en función de los síntomas y factores de riesgo perinatales. Los hallazgos radiológicos son inespecíficos, mostrando aumento de la trama broncovascular, líquido en cisuras, incluso líquido pleural o patrón reticulonodular. Para completar el diagnóstico y descartar patologías como una neumonía o la sepsis, se deben realizar analíticas (hemograma, proteína C reactiva y hemocultivo) e iniciar antibioterapia de amplio espectro, que se suspenderá en cuanto se establezca el diagnóstico definitivo. En el caso de un prematuro tardío se plantearía el diagnóstico diferencial con la enfermedad de

membrana hialina leve, y si se asociara a líquido amniótico teñido se debe descartar un síndrome de aspiración meconial<sup>(2)</sup>.

El tratamiento es de soporte, ofreciendo la asistencia respiratoria y la oxigenoterapia que precise el paciente hasta que se produzca la mejoría. El uso de diuréticos no ha mostrado mejoría del cuadro clínico según ensayos clínicos realizados<sup>(13)</sup>. Dadas las dificultades iniciales para la tolerancia enteral suele pautarse fluidoterapia con retraso del inicio de la nutrición enteral hasta la mejoría del cuadro, que suele ser entre las 6-8 horas. En nuestra serie la mayoría de recién nacidos precisaron ventilación no invasiva con ingreso en UCI (66%), requirieron fluidoterapia y antibioterapia en un 72,8% de los casos, conllevando por la clínica presentada a un retraso del inicio de la alimentación enteral más de 24 horas.

Existe un ensayo con 73 pretérminos tardíos y nacidos a término, en cuanto a la mejoría de los casos severos de TTRN si se realiza restricción de líquidos, demostrando que en el grupo en el que se restringieron los líquidos (en prematuros de 80 ml/kg/día a 60 ml/kg/día y en términos de 60 ml/kg/día a 40 ml/kg/día) el soporte respiratorio fue menor en las primeras 48 horas sin producir efectos adversos, sin embargo se precisan de más estudios para confirmar su eficacia y seguridad<sup>(14)</sup>.

A pesar del pronóstico favorable y con una evolución satisfactoria, requiere el ingreso del recién nacido y por ende la separación de la madre, con las dificultades que esto conlleva al establecimiento del vínculo y de la lactancia materna, además no está exenta de complicaciones, en

nuestra serie las presentaron el 4,3% de los pacientes. No existen secuelas asociadas a esta patología, aunque un estudio sugiere que los recién nacidos de sexo masculino con TTRN son más susceptibles a padecer asma, como marcador de una deficiente función pulmonar<sup>(15)</sup>.

## CONCLUSIÓN

Los principales factores perinatales asociados a la TTRN son la prematuridad tardía y el parto por cesárea. La evolución es excelente, sin riesgo de recurrencia, pero no está exenta de complicaciones, supone en muchos de los pacientes aplicar ventilación no invasiva, canalizar vías, retrasar el inicio de la alimentación enteral, interfiriendo con el vínculo madre-hijo y prolongando la hospitalización<sup>(1)</sup>. Por ello, se debe tener en cuenta en inducciones de partos en el período de prematuridad tardía y a término precoz, más si cabe cuando la vía de parto debe ser por cesárea.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kienstra KA. Taquipnea transitoria del recién nacido. En: Cloherty JP, Eichenwald EC, Hansen AR, Stark A, eds. Manual de Neonatología, 7.<sup>a</sup> edición. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2012: 403-405.
2. Coto Cotallo GD, López Sastre J, Fernández Colomer B, Álvarez Caro F, Ibáñez Fernández A. Recién nacido a término con dificultad respiratoria: enfoque diagnóstico y terapéutico. Protocolos Diagnóstico-terapéuticos de la AEP: Neonatología; 2008: 286-289.
3. Morrison JJ, Rennie JM, Milton PJ. Neonatal respiratory morbidity and mode of delivery at term: influence of timing of elective caesarean section. Br J Obstet Gynaecol 1995; 102: 101-106.
4. Ben Hamida Nouaili E, Bouziri A, Ben Miled A, Chaouachi S, Sfar R, Ben Jaballah N. Neonatal respiratory morbidity after elective cesarean section at term. Tunis Med. 2010 Dec; 88(12): 924-927.
5. Demissie K, Marcella SW, Breckenridge MB, Rhoads GG. Maternal asthma and transient tachypnea of the newborn. Pediatrics 1998; 102: 84-90.
6. Liem JJ, Hug SI, Ekuma O, Becker AB, Kozyrskyj AL. Transient tachypnea of the newborn may be an early clinical manifestation of wheezing symptoms. J Pediatr 2007; 151: 29-33.
7. Li Y, Marcoux MO, Gineste M, Vanpee M, Zelenina M, Casper C. Expression of water and ion transporters in tracheal aspirates from neonates with respiratory distress. Acta Paediatr 2009; 98: 1729-1737.
8. Tutdibi E, Gries K, Bücheler M, Misselwitz B, Schlosser RL, Gortner L. Impact of labor on outcomes in transient tachypnea of the newborn: population-based study. Pediatrics 2010; 125(3): 577-583.
9. Machado LU, Fiori HH, Baldisserotto M, Ramos Garcia PC, Vieira AC, Fiori RM. Surfactant deficiency in transient tachypnea of the newborn. J Pediatr 2011; 159: 750-754.
10. Persson B, Hanson U. Neonatal morbidities in gestational diabetes mellitus. Diabetes Care 1998; 21 Suppl 2: 79-84.
11. Demissie K, Marcella SW, Breckenridge MB, Rhoads GG. Maternal asthma and transient tachypnea of the newborn. Pediatrics 1998; 102: 84-90.
12. Pérez Rodríguez J, Elorza D. Dificultad respiratoria en el recién nacido: etiología y diagnóstico. An Pediatr Contin 2003 (1); 57-66.
13. Kassab M, Khriesat WM, Bawadi H, Anabrees J. Furosemide for transient tachypnoea of the newborn. Cochrane Database Syst Rev 2013; 6:CD003064.
14. Stroustrup A, Trasande L, Holzman IR. Randomized controlled trial of restrictive fluid management in transient tachypnea of the newborn. J Pediatr 2012; 160: 38-43.
15. Birnkrant DJ, Picone C, Markowitz W, El Khwad M, Shen WH, Tafari N. Association of transient tachypnea of the newborn and childhood asthma. Pediatr Pulmonol 2006; 41: 978-984.

# Impactación fecal tras dos meses de tránsito baritado

M. López Campos<sup>(1)</sup>, L. Cardiel Valiente<sup>(2)</sup>, R. Delgado Alvira<sup>(3)</sup>, J. M. Martínez de Zabarte Fernández<sup>(2)</sup>, I. Ros Arnal, R. García Romero<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup> Centro de Salud Actur Norte. Zaragoza.

<sup>(2)</sup> Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

<sup>(3)</sup> Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 75-76]

## RESUMEN

El estreñimiento es un problema frecuente en la edad pediátrica. En su diagnóstico el uso de tránsitos baritados puede conllevar efectos secundarios importantes. Presentamos un caso de impactación fecal en un paciente de 14 años tras un tránsito baritado.

## PALABRAS CLAVE

Estreñimiento, tránsito baritado, diagnóstico, impactación fecal.

## *Fecal impaction after two months of barium swallow*

### ABSTRACT

Constipation is a common problem in children. Diagnosis using barium transits can have significant side effects. We present a fecal impaction in a patient 14 years after a barium swallow.

### KEY WORDS

Constipation, barium swallow, diagnosis, fecal impaction.

## ANTECEDENTES

El estreñimiento es un problema frecuente en la edad pediátrica. Su prevalencia varía entre el 0,3% y el 8% de la población infantil<sup>(1)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Presentamos un paciente de 14 años con Diabetes Mellitus I, TDAH y hábito estreñido. Acude a urgencias por realización muy escasa de deposición líquida desde

hace 7 días. En la anamnesis refiere que 2 meses antes, se realizó en otro centro, un tránsito intestinal baritado para estudio de su estreñimiento crónico. La radiografía realizada en urgencias muestra impactación fecal con neumatización de asas y restos de contraste baritado en ampolla rectal. (figura 1) A la exploración anal se palpa ampolla rectal dilatada y fecaloma alto que se extrae por parte de Cirugía encontrando fragmentos de bario y 3 grandes fecalomas petrificados. En control radiográfico se sigue visualizando bario en ampolla rectal (figura 2) por lo que

Correspondencia: Ruth García Romero

Hospital Universitario Materno Infantil Miguel Servet.  
Avenida Isabel la Católica, 1-3. Planta baja, consulta 6  
e-mail: monicalopezmd@hotmail.com

Recibido: noviembre de 2015. Aceptado: diciembre de 2015

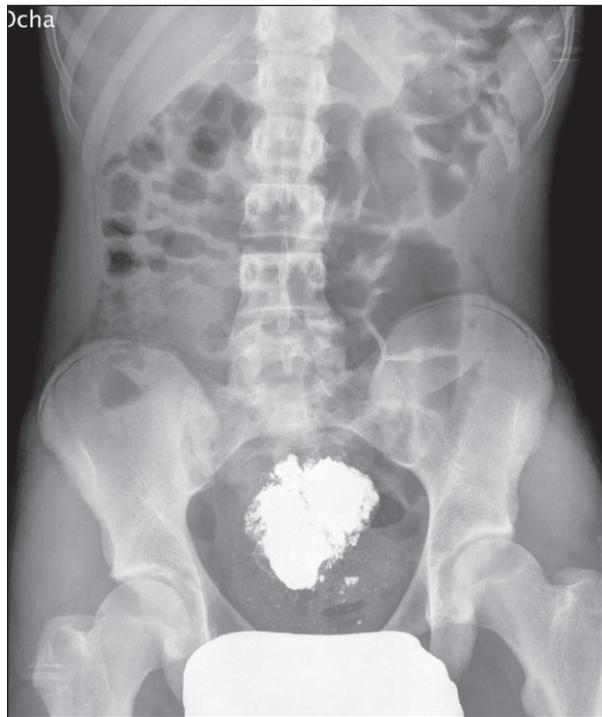


Figura 1. Radiografía de abdomen al diagnóstico del cuadro.

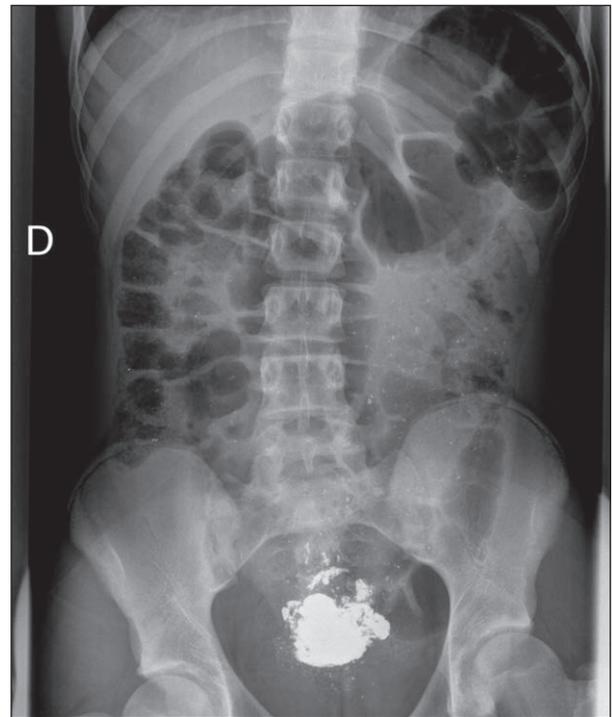


Figura 2. Radiografía de abdomen tras intervención por parte de Cirugía.

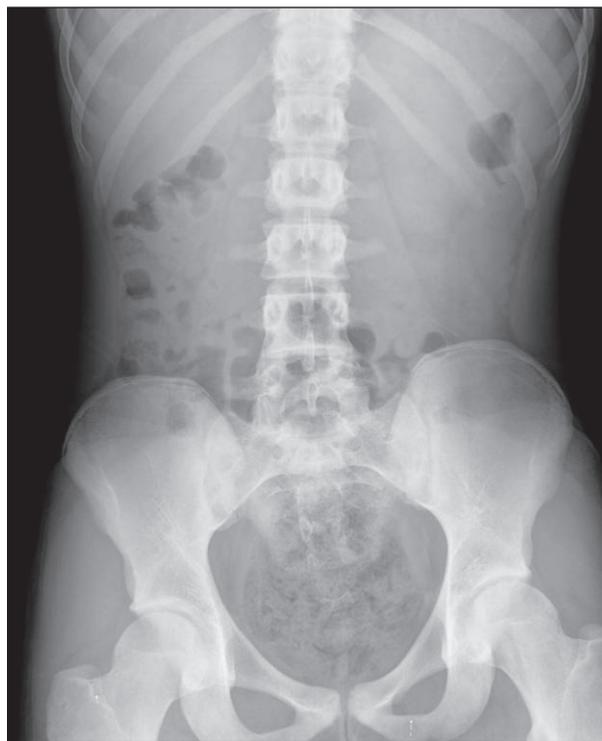


Figura 3 Radiografía de abdomen al alta hospitalaria.

ingresa con tratamiento de enemas de suero fisiológico, 8 sobres de polietilenglicol de 6,9 gr al día, ingesta hídrica abundante y dieta pobre en residuos. Al 8.º día de su ingreso se consigue desimpactación total (figura 3). Las analíticas fueron normales en todo momento. El paciente por su TDAH estaba en tratamiento con Metilfenidato y Risperdal, este último puede causar disminución de la motilidad intestinal, asociado a su estreñimiento funcional.

## CONCLUSIONES

Con este caso queremos ilustrar el riesgo que conlleva la realización de tránsitos baritados<sup>(2)</sup> en los estudios de estreñimiento dada la baja rentabilidad diagnóstica, así como los efectos secundarios de esta prueba, no solo en radiación innecesaria sino también por la posibilidad de impactación fecal grave.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez Ruiz F, Gilbert JJ, Bedate Calderón P, Espín Jaime B. Estreñimiento y encopresis. En: Protocolos diagnóstico-terapéuticos en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Editor: Asociación Española de Pediatría. Editorial Ergon SA, Majadahonda-Madrid 2010; 53-65.
2. Baker S, Liptak G, Colletti R, Croffie J, DiLorenzo C, Ector W. Evaluation and treatment of constipation in infants and children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: 405-407.

# Síndrome venolobar congénito pulmonar o síndrome de la cimitarra: descripción de 2 casos

A. Montaner Ramón<sup>(1)</sup>, P. Caudevilla Lafuente<sup>(2)</sup>, C. Martín de Vicente<sup>(2)</sup>, L. Jiménez Montañés<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup> Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.

<sup>(2)</sup> Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.

<sup>(3)</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rijo Sor, 2015; 45: 77-80]

## RESUMEN

El síndrome venolobar congénito pulmonar (SVLCP) o síndrome de la cimitarra es una rara anomalía que principalmente asocia drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior o a la aurícula derecha e hipoplasia pulmonar derecha. Habitualmente los pacientes están asintomáticos y solo cuando el mínimo shunt izquierda a derecha se hace más importante, se puede sobrecargar el corazón derecho produciendo hipertrofia ventricular con hipertensión pulmonar. El diagnóstico se confirmará con ecocardiografía, tomografía computerizada con contraste (angio-TC) o resonancia magnética con contraste (angio-RM) y el tratamiento dependerá de la aparición de sintomatología. En este artículo se presentan 2 casos clínicos de SVLCP o síndrome de la cimitarra en los que se llegó al diagnóstico de forma casual, a raíz de una radiografía (RX) de tórax y/o ecocardiografía.

## PALABRAS CLAVE

Drenaje venoso pulmonar anómalo, hipoplasia pulmonar derecha, hipertensión pulmonar, cardiopatía congénita.

## *Congenital pulmonary venolobar Syndrome or Scimitar Syndrome: case report*

### ABSTRACT

*Congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS) or scimitar syndrome is a rare anomaly which associates partial anomalous pulmonary venous drainage of the right pulmonary veins to the inferior vena cava or the right atrium, and right pulmonary hypoplasia. Patients are usually asymptomatic and is only when the left to right shunt becomes important, when overload of right heart can produce ventricular hypertrophy with pulmonary hypertension. Diagnosis is confirmed by echocardiography or computed tomography or magnetic resonance with contrast. Treatment will depend on the appearance of symptoms. We report 2 clinical cases of CPVS or scimitar syndrome in which diagnosis was reached by chance, following a chest radiography or echocardiography.*

### KEY WORDS

*Anomalous pulmonary venous drainage, right pulmonary hypoplasia, pulmonary hypertension, congenital heart disease.*

Correspondencia: Alicia Montaner Ramón

Servicio de Pediatría. Hospital Miguel Servet  
Paseo Isabel la Católica 1-3, 50009 Zaragoza  
e-mail: alicia87mr@gmail.com

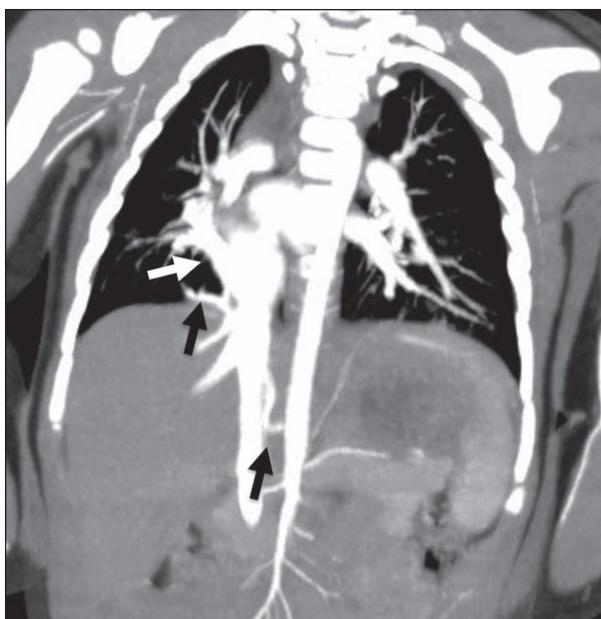
Recibido: diciembre de 2015. Aceptado: diciembre de 2015

## CASOS CLÍNICOS

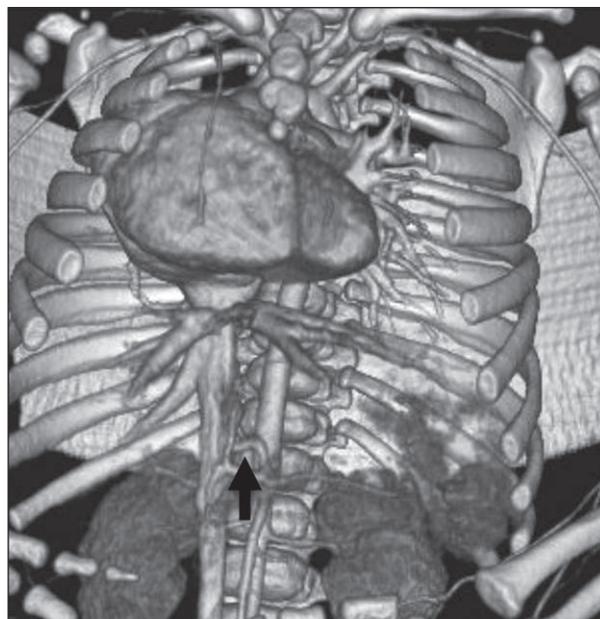
### Caso 1

Recién nacida de 2 días de vida con embarazo y parto normales que presenta a la exploración física soplo sistólico II/VI, sin otros síntomas o signos acompañantes, por lo que se realiza ecocardiografía evidenciándose dextroposición cardiaca, comunicación interauricular tipo ostium secundum, dilatación de ventrículo derecho, ausencia de venas pulmonares derechas en aurícula izquierda y presencia de un flujo venoso anómalo hacia vena cava inferior. Ante la sospecha de SVLCP se realiza RX de tórax

donde se aprecia dextroposición cardiaca con menor volumen del pulmón derecho. Se amplía el estudio con una angio-TC torácica a los 6 meses de vida, observándose la presencia de drenaje de venas pulmonares derechas a vena cava inferior, hipoplasia pulmonar derecha, arteria aberrante desde aorta abdominal a base pulmonar derecha y dextroposición cardiaca, diagnosticándose de SVLCP (figuras 1 y 2). En la actualidad la niña permanece asintomática y sin recibir ningún tratamiento médico.



**Figura 1.** Angio-TC. Venas pulmonares derechas drenando al tronco colector que acaba en vena cava inferior (flecha blanca) y rama arterial aberrante que proviene de aorta e irriga lóbulo inferior derecho (flechas negras).

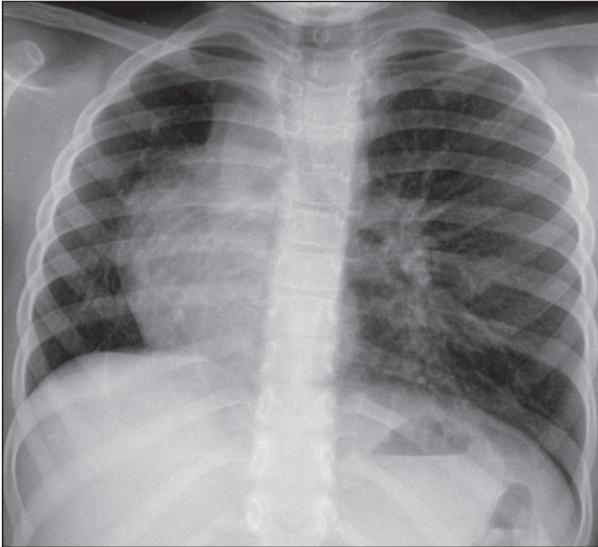


**Figura 2.** Angio-TC. Reconstrucción en 3 dimensiones: dextroposición cardiaca y rama arterial aberrante (flecha).

### Caso 2

Niña de 11 años con bronquitis de repetición, sin otros antecedentes de interés, en la que se objetiva de forma casual en RX de tórax realizada por proceso bronquial, dextroposición cardiaca y disminución de volumen pulmonar derecho (figura 3). Por estos hallazgos, se deriva a Cardiología pediátrica, presentando en la ecocardiografía hallazgos compatibles con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de las venas pulmonares derechas, por lo

que se solicita angio-RM cardiaca, confirmándose la existencia de drenaje venoso pulmonar anómalo, confluyendo las venas derechas a un colector que drena a la vena cava inferior suprahepática, arteria aberrante que se origina en tronco celiaco y asciende para irrigar el lóbulo inferior derecho (figura 4) y ligera hipoplasia pulmonar derecha, siendo estos hallazgos compatibles con SVLCP. La paciente permanece asintomática.



**Figura 3.** RX de tórax con hipoplasia pulmonar derecha y dextroposición cardíaca.



**Figura 4.** Angio-RM que muestra hipoplasia pulmonar derecha e imagen de la vena cimitarra (flecha).

## DISCUSIÓN

El drenaje venoso pulmonar anómalo es una cardiopatía congénita que se caracteriza por un desarrollo anormal de las venas pulmonares durante la vida embrionaria, produciendo el drenaje de una o más de ellas a la circulación sistémica con el consiguiente shunt izquierda-derecha<sup>(1,2)</sup>. Puede ser total, cuando afecta a las 4 venas pulmonares (según la localización se clasifica en supradiaphragmático, infradiaphragmático o formas mixtas, y a su vez puede ser obstructivo o no) o parcial, cuando afecta a una, dos o tres venas, pero al menos una vena pulmonar drena en la aurícula izquierda. En este grupo se engloba el SVLCP o síndrome de la cimitarra.

Esta entidad es una rara malformación congénita que asocia drenaje venoso pulmonar anómalo de una o las dos venas pulmonares derechas a vena cava inferior, hipoplasia pulmonar derecha e irrigación arterial aberrante del lóbulo pulmonar inferior derecho directamente desde la aorta o de sus ramas principales<sup>(3)</sup>. Además, puede asociar dextroposición cardíaca, pulmón en herradura y otras cardiopatías congénitas, como comunicación interauricular o interventricular. El nombre del síndrome se debe a la imagen típica característica que puede observarse en algunos pacientes en la RX de tórax<sup>(4)</sup>, una imagen paracardiaca derecha que desciende encorvándose y

agrandándose cerca del ángulo cardiofrénico hacia la vena cava inferior, que sería lo correspondiente al colector venoso y que se asemeja a una espada turca o cimitarra. En función de la magnitud del shunt izquierda-derecha, puede manifestarse con síntomas severos de insuficiencia cardíaca e hiperaflujo pulmonar con taquipnea, hepatomegalia, insuficiencia cardíaca derecha y fallo de medro al nacimiento, o ser asintomático inicialmente<sup>(5)</sup>. Durante la evolución, los casos asintomáticos pueden desarrollar infecciones de repetición y dilatación de cavidades derechas por hiperaflujo, con hipertensión pulmonar secundaria (síndrome de Eisenmenger).

El diagnóstico se basará en los hallazgos de la RX de tórax, ecocardiografía y angio-TC o angio-RM torácicos<sup>(6)</sup>, pudiendo realizarse cateterismo en caso de dudas diagnósticas.

En los casos asintomáticos la actitud es conservadora, realizando seguimiento periódico por parte del cardiólogo y del neumólogo, para valorar la repercusión de la cardiopatía. En aquellos casos con síntomas, más de una vena afecta o dilatación de cavidades, el tratamiento es quirúrgico mediante la implantación de la vena cimitarra en la aurícula izquierda, con el objetivo de evitar a largo plazo el fallo ventricular derecho, las infecciones de repetición y la hipertensión pulmonar<sup>(7)</sup>.

## CONCLUSIONES

El SVLCP o síndrome de la cimitarra es una malformación congénita poco frecuente donde los hallazgos típicos son el drenaje venoso pulmonar derecho anómalo a vena cava inferior e hipoplasia pulmonar derecha. Puede ser asintomático y detectarse como hallazgo casual a través de una RX de tórax, o manifestar síntomas derivados del shunt izquierda-derecha. La actitud en casos asintomáticos va a ser expectante, y la necesidad de cirugía dependerá de la aparición de síntomas o complicaciones posteriores.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006; 36: 773-91.
2. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12: 17-37.
3. Camacho-Castro A, Calderón-Colmenero J, Razo-Pinete A et al. Scimitar syndrome in infancy. *Rev Invest Clin.* 2012; 64: 52-8.
4. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2015; 24: 168-75.
5. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg.* 1999; 67: 154-9.
6. Khan MA, Torres AJ, Printz BF, Prakash A. Usefulness of magnetic resonance angiography for diagnosis of scimitar syndrome in early infancy. *Am J Cardiol.* 2005; 96: 1313-6.
7. Brink J, Yong MS, d'Udekem Y, Weintraub RG, Brizard CP, Konstantinov IE. Surgery for scimitar syndrome: the Melbourne experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2015; 20: 31-4.

# Dilatación intestinal segmentaria idiopática del recién nacido en el diagnóstico diferencial de la obstrucción intestinal neonatal: a propósito de un caso

N. Álvarez García, Y. González Ruiz, A. Siles Hinojosa, J. Elías Pollina, J. Gracia Romero

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 81]

## INTRODUCCIÓN

La dilatación segmentaria intestinal idiopática del recién nacido se define como un aumento del calibre de la luz intestinal 3-4 veces el tamaño normal, con separación abrupta de los límites del segmento afecto y sin una causa extrínseca o intrínseca que lo justifique o inervación anormal. Descrita por primera vez en 1959 (Swenson & Rathouser), se considera secundaria a la compresión extrínseca intrauterina prolongada del asa intestinal en ambos extremos. Existen 150 casos descritos, con predominio del sexo masculino. Nuestro objetivo es presentar un caso que ilustra la presentación clínica y el tratamiento de esta entidad.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón, primer gemelo, con antecedentes de embarazo controlado y parto eutócico a las 25+4 SEG por rotura prematura de membranas. Se inicia protocolo de maduración pulmonar y tratamiento con SO<sub>4</sub>Mg. A las 72 horas de vida se produce empeoramiento clínico con incremento de las necesidades de oxígeno, elevación de leucocitos y PCR, trombopenia leve, junto con marcada distensión abdominal, sin signos de enterocolitis necrotizante en pared abdominal. Se solicita Rx de abdomen visualizándose asa de intestino delgado dilatada con diámetro máximo de 25 mm con signos de oclusión intestinal.

Ante la sospecha de obstrucción intestinal se interviene quirúrgicamente encontrándose perforación aislada en segmento de íleon con marcada dilatación de la pared intestinal y adelgazamiento de la misma, sin malrotación asociada. Se realiza resección de segmento afecto de unos 10 cm de longitud, derivación proximal y distal ante la desproporción de calibre y paso de suero a través de ambas luces intestinales descartándose atresias a nivel distal y visualizándose colon no hipoplásico. El informe anatomopatológico no reveló anomalías estructurales ni de la inervación intrínseca de la pared intestinal.

## COMENTARIOS

La dilatación segmentaria es una entidad poco conocida y que forma parte del diagnóstico diferencial de la obstrucción intestinal neonatal. El hallazgo más habitual es el segmento dilatado de íleon y la recuperación tras la resección es completa. La mayoría de los casos descritos no presentan alteraciones histológicas en el segmento afecto. Puede manifestarse en edades más tardías: fallo de medro, sangrado gastrointestinal, anemia o dolor abdominal.

En todos los casos debe practicarse una exploración quirúrgica para descartar otras posibles causas de obstrucción, fundamentalmente malrotación intestinal, vólvulo, atresia intestinal baja, íleo meconial o displasia neuro intestinal.

# Una causa rara de tumoración abdominal

---

Y. González Ruiz, N. Álvarez García, R. Escartín Villacampa, P. Bragagnini Rodríguez,  
N. González Martínez-Pardo, J. Elías Pollina

---

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 82]

## INTRODUCCIÓN

El hallazgo incidental de una masa abdominal en un niño ocurre con relativa frecuencia. Se deben conocer las distintas patologías a descartar para efectuar el diagnóstico correcto y planificar el tratamiento adecuado.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 13 años de edad, que acudió a su pediatra por palpase una masa en hipocondrio derecho. Tras la realización de ecografía abdominal y resonancia magnética nuclear, se observó una tumoración dependiente del segmento 5 del lóbulo hepático derecho, de

100 x 80 x 120 mm, compatible con hiperplasia nodular focal. Se llevó a cabo una resección segmentaria atípica con exéresis de la tumoración completa. Se confirmó anatomopatológicamente el diagnóstico de hiperplasia nodular focal, patología benigna poco frecuente en niños, y con un tamaño mayor de los descritos en la bibliografía.

## COMENTARIOS

El diagnóstico diferencial de una masa abdominal en la infancia se debe realizar entre las tumoraciones más frecuentes, como el tumor de Wilms, el neuroblastoma y el hepatoblastoma, pero también hay que considerar tumoraciones menos frecuentes en niños, como la hiperplasia nodular focal.

# Von Hippel-Lindau como causa de hipertensión arterial de origen endocrino

A. Ascaso Matamala, V. Sancho Ariño, I. Jacome Quejereta, G. Bueno Lozano

Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa»

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 83]

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) (OMIM 608537) es un síndrome tumoral familiar infrecuente, autosómico dominante asociado a la mutación del gen supresor VHL localizado en la región del cromosoma 3p25-p26. Se caracteriza por la presencia de hemangioblastomas en retina y en SNC. En el 30-50% de los casos se diagnostica a través de episodios de hipertensión arterial secundarios a la presencia de un feocromocitoma.

## CASO CLÍNICO

Niño de 8 años que presenta visión borrosa de 48 horas de evolución. A la exploración: TA 168/114 mmHg en brazo izquierdo ( $p > 99/99$ ) para su edad y talla. Ausencia de síntomas acompañantes y de otros antecedentes personales de interés. Refiere que su madre fue intervenida de feocromocitoma bilateral a los 14 años, sin mutación genética asociada conocida.

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma, VSG y PCR normales. Como valores alterados en las pruebas analíticas, se obtuvieron los siguientes: angiotensina I supino 25,3 ng/ml/hora (0,32-1,84 ng/ml/h), angiotensina I erecto 24,5 ng/ml/hora (0,6-4,18 ng/ml/h); en orina: normetane-

frinas 5749, 21  $\mu\text{g}/24\text{h}$  (12,10-85,50  $\mu\text{g}/24\text{h}$ ) y ácido vanilmandélico 18,13  $\mu\text{g}/24\text{h}$  (1-7,3  $\mu\text{g}/24\text{h}$ ). Fondo de ojo: edema macular bilateral (OD>OI) con imagen de «estrella macular» por exudados duros. Ecografía-doppler abdominal: masa de 4 cm en el área renal hiliar izquierda que depende de glándulas suprarrenales. TAC abdominal: tumoración de 44 por 27 mm anteroposterior con densidad heterogénea en su interior con áreas quísticas y necróticas, que se desplaza desde fosa adrenal en sentido caudal, ventralmente a hilio vascular renal. Ante el diagnóstico de feocromocitoma unilateral, se procede a su intervención quirúrgica con la confirmación histológica de feocromocitoma benigno.

El estudio genético revela una mutación en el exón 2 c.355T>C/ p. Phe199Leu en el gen VHL que implica un cambio aminoácido; esta mutación no ha sido previamente descrita. Madre y hermana portadoras de la mutación.

## CONCLUSIONES

La hipertensión arterial de origen endocrino es un diagnóstico poco frecuente en pediatría. La identificación de una mutación relacionada con el gen VHL permite encuadrar a este paciente dentro de un síndrome tumoral familiar, todo lo cual va a exigir un estricto seguimiento del paciente y de los casos positivos en el resto de la familia.

# Rectorragia de etiología infrecuente en un lactante menor de un año

J. M. Martínez de Zabarte Fernández, I. Ros Amal, R. García Romero, L. Troyas Fernández de Garayalde, I. Martínez Redondo, C. Verastegui Martínez

Unidad de Gastroenterología y Nutrición pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 84]

## INTRODUCCIÓN

La rectorragia es relativamente frecuente en el lactante. Suele asociarse a causas de carácter banal, aunque cuando esta se presenta de forma persistente y/o asociada a otros signos y síntomas de riesgo debe realizarse un estudio competo con el fin de analizar su etiología y así iniciar el tratamiento adecuado cuando esté indicado.

## CASO CLÍNICO

Lactante de 13 meses de edad que desde los 4 meses había presentado episodios recortados de rectorragia, con cuadros diarreicos recurrentes que en algunos casos habían motivado tratamiento antibiótico. Ingresa por presentar un nuevo episodio y se pauta fórmula hidrolizada y posteriormente elemental sin respuesta. Ecografía normal. Estudio de heces: positivo a Adenovirus. Presenta elevación de reactantes de fase aguda y empeoramiento clínico progresivo. En exploración

endoscópica se encuentra gran afectación colónica. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de enfermedad de Crohn. Se trató con corticoterapia y posteriormente Azatioprina con buena respuesta y manteniendo remisión al año de seguimiento.

## COMENTARIOS

Es muy baja la incidencia de enfermedad de Crohn por debajo del año de edad. Algunas inmunodeficiencias, la infección por *Campylobacter* y la antibioterapia en los primeros meses de vida parecen asociarse a un mayor riesgo de desarrollar esta patología de forma precoz. En un 10-30% de los casos puede existir predisposición genética. La colitis es la forma más frecuente de presentación por debajo del año. Estos pacientes presentan peor evolución ya que hasta un 50% requerirá cirugía durante el primer año desde el diagnóstico pese a seguir el tratamiento adecuado.

# Síndrome de Kabuki

L. Lahilla Cuello, S. Feo Ortega, A. Jiménez Olmos, I. García Jiménez, A. de Arriba Muñoz, M. Ferrer Lozano

Unidades de Neurometabolismo y Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 85]

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Kabuki (SK) es una enfermedad rara caracterizada por fenotipo peculiar (fisuras palpebrales alargadas con eversión del párpado inferior, cejas con tercio lateral despedido, raíz nasal ancha, orejas despegadas), discapacidad intelectual y déficit de crecimiento postnatal. Asocia anomalías congénitas múltiples, anomalías esqueléticas, alteraciones en los dermatoglifos y diversas alteraciones viscerales. Descrito por primera vez en 1981 en Japón, presenta una incidencia aproximada de 1/32.000. El diagnóstico es clínico. Se han descrito mutaciones en los genes KMT2D y KDM6A. No existe tratamiento etiológico hasta la fecha, el manejo de estos pacientes se centra en el control de las manifestaciones clínicas. Estos pacientes, a pesar de una morbilidad significativa, presentan un pronóstico favorable.

## CASO CLÍNICO

Niña de 5 años con fenotipo peculiar: hipertelorismo, fisuras palpebrales alargadas, raíz nasal ancha, pabellones auriculares grandes y despegados, paladar y dentición normales. Embarazo y parto sin incidencias. Realizó varios episodios de hipoglucemias con acidosis metabólica en el período neonatal, con sospecha de aciduria orgánica, que no se confirmó. Presenta retraso ponderoestatural y psicomotor, anomalías esqueléticas en los dedos de las manos, hiperlaxitud importante, telarquia marcada y displasia renal derecha. Se le realizó estudio neurometabólico, RMN cerebral, y Arrays-CHG sin hallazgos significativos, y cariotipo 46XX. Dado el fenotipo característico y los hallazgos acompañantes descritos, se sospechó un SK por lo que se solicitó estudio genético, encontrándose una mutación en el gen KMT2D, que nos confirmó el diagnóstico.

mias con acidosis metabólica en el período neonatal, con sospecha de aciduria orgánica, que no se confirmó. Presenta retraso ponderoestatural y psicomotor, anomalías esqueléticas en los dedos de las manos, hiperlaxitud importante, telarquia marcada y displasia renal derecha. Se le realizó estudio neurometabólico, RMN cerebral, y Arrays-CHG sin hallazgos significativos, y cariotipo 46XX. Dado el fenotipo característico y los hallazgos acompañantes descritos, se sospechó un SK por lo que se solicitó estudio genético, encontrándose una mutación en el gen KMT2D, que nos confirmó el diagnóstico.

## COMENTARIOS

El SK es una enfermedad poco frecuente pero de signos clínicos muy característicos. Es una entidad que sigue siendo desconocida por muchos profesionales. Sería importante su reconocimiento precoz, ya que el diagnóstico temprano de este síndrome, junto al trabajo interdisciplinar, son de suma importancia para llevar a cabo un manejo preventivo y terapéutico apropiado, cuya finalidad es disminuir la morbilidad y las complicaciones, mejorando de esta forma la calidad de vida de estas personas.

# Abetalipoproteinemia vs hipobetalipoproteinemia familiar homocigota

---

A. M. Ascaso Matamala, L. Escartín Madurga, G. Bueno Lozano

Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa»

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 86]

## INTRODUCCIÓN

La abetalipoproteinemia es un trastorno infrecuente del metabolismo lipídico, de herencia autosómica recesiva, producido por mutaciones de la proteína transportadora de triglicéridos microsomal (MTTP). Se caracteriza por la ausencia casi total de VLDL y LDL en el plasma con ausencia de quilomicrones. Clínicamente manifiesta síntomas de malabsorción de grasas (esteatorrea y déficit de vitaminas liposolubles), acantocitosis, retinitis pigmentosa y clínica neurológica (ataxia, neuropatías). Como en toda patología crónica, el crecimiento y desarrollo pueden verse afectados siendo el fallo de medro un motivo de consulta frecuente.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 10 años en seguimiento en consultas de endocrinología pediátrica por talla inferior a -2DE para una talla diana de 159,4 cm. En control analítico se objetiva colesterol total de 25 mg/dl, HDL-colesterol 24 mg/dl, triglicéridos 19 mg/dl, Apo A1 52 mg/dl, lipoproteinemia A: 0 mg/dl, IGF1 basal 90,9 ng/mL e IGFBP3 basal 3,47 mcg/ML. En la anamnesis dirigida, refiere

presentar deposiciones pastosas y malolientes (6-7 al día). Antecedente de calambres musculares. Ambos progenitores (primos hermanos) con hipocolesterolemia sin filiar. Se realiza estudio de malabsorción: Van de Kamer: esteatorrea. Déficit de vitaminas liposolubles. Gastroscoopia: hallazgos compatibles con abetalipoproteinemia, que se confirma con anatomía patológica (vacuolización citoplasmática lipídica en células enterocitarias de configuración micro-macrovacuolar). Extensión sangre periférica: acantocitosis. Ecografía abdominal: esteatosis difusa. Valoración oftalmológica y cardiológica: normal. Pendiente de confirmación genética (estudio abetalipoproteinemia e hipobetalipoproteinemia familiar).

## COMENTARIOS

El retraso pondoestatural puede deberse a patologías que cursan con malabsorción de nutrientes, una correcta anamnesis y exploración física nos orientará en las pruebas complementarias que se deben realizar en cada caso. La abetalipoproteinemia es una enfermedad infrecuente, su diagnóstico y tratamiento precoz pueden evitar las complicaciones oftalmológicas y neurológicas descritas a largo plazo.

# Niño con tos metálica de causa poco frecuente

M. L. Baranguán Castro, A. Villamañán Montero, E. Corella Aznar, J. P. García Íñiguez, C. Martín de Vicente

---

Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Infantil Miguel Servet

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 87]

## INTRODUCCIÓN

La tos recurrente es una patología muy prevalente en pediatría, y pese a que en muchos casos se debe a infecciones respiratorias recurrentes, en ocasiones puede existir alguna alteración anatómica que la justifique. Se presenta el caso de un niño con episodios de laringitis recurrentes.

## CASO CLÍNICO

Niño de 4 años que es remitido a la consulta de Neumología Pediátrica por presentar episodios recurrentes de tos metálica desde los 6 meses, que se han hecho más frecuentes desde los 2 años, y presentan escasa respuesta a los tratamientos habituales (salbutamol, estilsona, budesonida y dexametasona). En radiografía de tórax se objetiva un aumento del tamaño del timo, por lo que se realiza TAC-AR pulmonar, objetivándose timo muy aumentado de tamaño para la edad del paciente, homo-

géneo, sugestivo de hiperplasia tímica. La ecografía torácica apoya el diagnóstico. Posteriormente se realizó fibrobroncoscopia, apreciándose leve malacia de tercio distal de la tráquea, posiblemente en relación con la compresión del timo aumentado de tamaño.

## COMENTARIOS

La hiperplasia tímica no es infrecuente en pediatría, y aunque habitualmente no suele producir síntomas, puede causar sintomatología respiratoria por compresión de las estructuras mediastínicas. El diagnóstico de hiperplasia tímica se realiza mediante radiografía de tórax inicialmente, seguido de ecografía y TAC torácico para confirmar el carácter benigno de los hallazgos. En caso de duda, será necesaria la realización de biopsia para descartar otras patologías. El tratamiento variará desde actitud expectante en casos leves, hasta tratamiento con corticoides, y exéresis quirúrgica en casos graves o dudosos.

# Escarlatina de repetición, ¿una rareza?

B. de Dios Javierre, M. García Ventura, D. Sagarra Novellón, M. Arrudi Moreno, M. L. Baranguán Castro, C. García Vera

Centro de Salud José Ramón Muñoz Fernández, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2015; 45: 88]

## INTRODUCCIÓN

La escarlatina es una enfermedad clásica exantemática típica de la infancia causada por cepas de estreptococo beta hemolítico del grupo A productoras de una toxina eritrogénica, principalmente A, B y C, que por reacción inmune no inmediata determinan el clásico exantema. En un estudio previo, se ha comprobado que el cuadro faringoamigdalár (FAA) de la escarlatina no siempre es el típico de la faringoamigdalitis estreptocócica (FAS). Además, los textos clásicos suelen referir como una rareza la repetición de episodios.

## OBJETIVOS

El objetivo fue comprobar en una serie de pacientes con escarlatina la frecuencia de las recurrencias y las diferencias en su forma de presentación.

## PACIENTES Y MÉTODO

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo sobre los diagnósticos de escarlatina de 4 cupos de pediatría de un centro de salud urbano (aproximadamente 5.500 niños de 0 a 15 años), entre 2004 y primer trimestre de 2014, de los cuales han presentado mínimo 2 episodios de escarlatina desde el 2004 al 30 de noviembre del 2015.

Las variables recogidas de las historias clínicas de los diagnosticados mediante cultivo o test rápido de detección de antígeno (TRDA) fueron: número de episodios, fiebre, síntomas catarrales, tos, adenopatías laterocervicales, hiperemia y/o exudado amigdalár, petequias en paladar, lengua aframbuesada, triángulo de Filatow, signo de Pastia, edad, sexo, estacionalidad, intervalo entre episodios, antibioterapia/duración antibioterapia y puntuación Centor.

## RESULTADOS

De los 158 pacientes con diagnóstico de escarlatina confirmado microbiológicamente, 16 de ellos (10%) presentaron más de un episodio: 12 pacientes 2 episodios y 4 pacientes 3 episodios.

Las características de la FAA distan de ser las típicas de la FAS, como se ha descrito en un estudio previo en nuestro

medio. La edad media del primer episodio fue de  $3,70 \pm 1,38$  años; la del segundo  $4,72 \pm 1,51$  y la del tercero  $5,34 \pm 1,69$ . No hubo diferencias entre sexos. Los principales picos de incidencia sucedieron durante el invierno y la primavera, aunque las recurrencias sucedían más en invierno.

La clínica del episodio fue más atenuada en las recurrencias: fiebre  $\geq 38$  °C estaba presente en el 53% (IC 95: 29-77%) de recurrencias frente al 71% (IC 95: 48-95%) de episodios iniciales; ausencia de tos en el 66% (IC 95: 33-79%) frente al 77% (IC 95: 64-100%) respectivamente; presencia de exudado en 0% frente al 20% (IC 95: 0-40%) respectivamente; y presencia de adenopatías en el 89% (IC 95: 68-100%) frente al 50% (IC 95: 15-85%). El resto de signos clásicos de escarlatina se registraron en muy pocos casos.

El intervalo medio entre el primer y el segundo episodio fue de 1,02 años; entre el segundo y el tercero fue de 0,62 años. La duración propuesta del tratamiento antibiótico fue  $9,63 \pm 1,02$  días para el primer episodio y  $9,95 \pm 1,23$  días para las recurrencias. Tanto en el primer episodio como en las recurrencias se pautó significativamente más Amoxicilina [81% (IC 95: 68-93%)] que Penicilina V [19% (IC 95: 7-32%)].

En este estudio se observa la diferencia clínica de la FAS y la FAA presente en la escarlatina, ya que en ningún paciente en el primer episodio y uno en las recurrencias la escala Centor fue  $\geq 3$ .

## CONCLUSIONES

- La escarlatina recidivante desde que disponemos de medios diagnósticos en Atención Primaria se muestra como una entidad con una recidiva no desdeñable.
- La FAA de la escarlatina difiere de la clásica FAS también en las recurrencias, en casi la mitad de ocasiones la fiebre es baja y no se encuentra exudado amigdalár en ninguno de los casos del estudio.
- El intervalo medio entre episodios induce a pensar que se trata de verdaderas recurrencias, no recaídas.
- Si bien la duración propuesta del tratamiento antibiótico es la adecuada, destaca la baja frecuencia de prescripción del antibiótico de elección Penicilina V.



