

# BOLETIN

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

mayo agosto 2016

volumen 46

número 2

SUMARIO

### CARTAS AL EDITOR

«In memoriam». Profesor don Manuel Bueno Sánchez

«In memoriam». Doctor don Manuel Adán Pérez

### ARTÍCULO ORIGINAL

**Mutilación genital femenina. ¿Cómo estamos abordando el problema desde las consultas de Atención Primaria?**

R. M. Macipe Costa, L. C. Pardos Martínez, J. Moreno Sánchez

### ARTÍCULO ESPECIAL

**Quemadura solar y fotodermatosis**

J. Fleta Zaragozano, M. Bueno Lozano, L. Moreno Aznar

### CASO CLÍNICO

**Crisis celiaca en un lactante**

M. García Ventura, I. Ros Arnal, R. García Romero, E. Castejón Ponce, I. García Jiménez, C. Hernández Tejedor

### SESIONES DE LA SOCIEDAD

**Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres celebrada el 7 de mayo en abril en Logroño**

**Una causa infrecuente de tortícolis en pediatría**

A. Fernández Gómez, R. Bernal Calmarza, C. Larrosa Espinosa, L. Monge Galindo, E. Ubalde Sainz

**Eczema Coxsackium:**

**una variante de la enfermedad mano-pie-boca clásica**

S. Barbed Ferrández, M. Arrudi Moreno, C. Guerrero Laleona, M. Bustillo Alonso

**Eritema multiforme minor recurrente y evolución hacia la forma mayor**

S. Jiménez Gil de Muro, C. Cristóbal Navas, M. Palacios Horcajada, A. González Sala

**¿Debería darnos miedo el *Streptococcus pneumoniae*?**

R. Isabel Pérez Ajami, M. J. Sánchez Malo, C. Guerrero Laleona, M. Bustillo Alonso, J. A. Castillo Laita

**Casuística de la displasia broncopulmonar en nuestro hospital, en un periodo de 4 años**

P. García Navas, V. Jiménez Escobar, I. Esteban Díez, I. Sáenz Moreno, M. Y. Ruiz del Prado

**Perforación gástrica de causa inesperada**

E. Portal Gil, T. Farfán Orte, B. Riaño Méndez, C. Toledo Gotor, J. M. Sánchez Puentes, L. Martínez Mengual

**Encefalopatía desmielinizante aguda**

J. M. Sánchez Puentes, L. García Fernández, E. Portal Gil, M. L. Poch Orive, A. García Oguiza

**Lactante con múltiples fracturas**

M. J. Sánchez Malo, R. I. Pérez Ajami, M. C. García Jiménez, M. V. Cobos Hernández

**Implantación de la pulsioximetría durante la reanimación neonatal**

T. Farfán Orte, M. Y. Ruiz del Prado, J. M. Sánchez Puentes, L. García Fernández, C. Toledo Gotor

**No todo es epilepsia**

C. Toledo Gotor, C. García Muro, V. Jiménez Escobar, M. B. Fernández Vallejo, A. García Oguiza, M. L. Poch Olive

**Malformaciones pulmonares congénitas ¿cuál es nuestra casuística?**

C. García Muro, C. Toledo Gotor, V. Jiménez Escobar, I. Sáenz Moreno, A. Olloqui Escalona, L. García Fernández







# 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.ª 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.ª 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.ª Ángeles Learte Álvarez

#### Vocal MIR:

Paula María Barberá Pérez

### Consejo de redacción:

#### Directora:

Carmen Campos Calleja

#### Secretaria de redacción:

M.ª 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.ª 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

mayo  
agosto  
2016  
volumen 46  
número 2

## SUMARIO

# BOLETIN

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

## CARTAS AL EDITOR

- 41 «In memoriam». Profesor don Manuel Bueno Sánchez  
42 «In memoriam». Doctor don Manuel Adán Pérez

## ARTÍCULO ORIGINAL

- 43 Mutilación genital femenina. ¿Cómo estamos abordando el problema desde las consultas de Atención Primaria?  
R. M. Macipe Costa, L. C. Pardos Martínez, J. Moreno Sánchez

## ARTÍCULO ESPECIAL

- 48 Quemadura solar y fotodermatosis  
J. Fleta Zaragozano, M. Bueno Lozano, L. Moreno Aznar

## CASO CLÍNICO

- 59 Crisis celiaca en un lactante  
M. García Ventura, I. Ros Amal, R. García Romero, E. Castejón Ponce, I. García Jiménez, C. Hernández Tejedor

## SESIONES DE LA SOCIEDAD

### Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres celebrada 7 de mayo en abril en Logroño

- 62 Una causa infrecuente de tortícolis en pediatría  
A. Fernández Gómez, R. Bernal Calmarza, C. Larrosa Espinosa, L. Monge Galindo, E. Ubalde Sainz
- 63 Eczema Coxsackium: una variante de la enfermedad mano-pie-boca clásica  
S. Barbed Ferrández, M. Amudi Moreno, C. Guerrero Laleona, M. Bustillo Alonso
- 64 Eritema multiforme minor recurrente y evolución hacia la forma mayor  
S. Jiménez Gil de Muro, C. Cristóbal Navas, M. Palacios Horcajada, A. González Sala
- 65 ¿Debería darnos miedo el *Streptococcus pneumoniae*?  
R. Isabel Pérez Ajami, M. J. Sánchez Malo, C. Guerrero Laleona, M. Bustillo Alonso, J. A. Castillo Laita
- 66 Casuística de la displasia broncopulmonar en nuestro hospital, en un período de 4 años  
P. García Navas, V. Jiménez Escobar, I. Esteban Díez, I. Sáenz Moreno, M. Y. Ruiz del Prado
- 67 Perforación gástrica de causa inesperada  
E. Portal Gil, T. Farfán Orte, B. Riaño Méndez, C. Toledo Gotor, J. M. Sánchez Puentes, L. Martínez Mengual
- 68 Encefalopatía desmielinizante aguda  
J. M. Sánchez Puentes, L. García Fernández, E. Portal Gil, M. L. Poch Orive, A. García Oguiza
- 69 Lactante con múltiples fracturas  
M. J. Sánchez Malo, R. I. Pérez Ajami, M. C. García Jiménez, M. V. Cobos Hernández
- 70 Implantación de la pulsioximetría durante la reanimación neonatal  
T. Farfán Orte, M. Y. Ruiz del Prado, J. M. Sánchez Puentes, L. García Fernández, C. Toledo Gotor
- 71 No todo es epilepsia  
C. Toledo Gotor, C. García Muro, V. Jiménez Escobar, M. B. Fernández Vallejo, A. García Oguiza, M. L. Poch Olive
- 72 Malformaciones pulmonares congénitas ¿cuál es nuestra casuística?  
C. García Muro, C. Toledo Gotor, V. Jiménez Escobar, I. Sáenz Moreno, A. Olloqui Escalona, L. García Fernández



may  
august  
2016  
volume 46  
number 2

# BOLETIN

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

### CONTENTS

#### LETTERS TO THE EDITOR

- 41 «In memoriam». Profesor don Manuel Bueno Sánchez
- 42 «In memoriam». Doctor don Manuel Adán Pérez

#### ORIGINAL ARTICLE

- 43 Female genital mutilation.  
How are we approaching the problem in the primary care centers?  
R. M. Macipe Costa, L. C. Pardos Martínez, J. Moreno Sánchez

#### SPECIAL ARTICLE

- 48 Sunburn and fotodermatosis  
J. Fleta Zaragozano, M. Bueno Lozano, L. Moreno Aznar

#### CLINICAL CASE

- 59 Celiac crisis in an infant  
M. García Ventura, I. Ros Arnal, R. García Romero, E. Castejón Ponce, I. García Jiménez,  
C. Hernández Tejedor

#### SOCIETY SESSIONS



ARAGON - LA RIOJA - SORIA



# «In memoriam».

## Profesor don Manuel Bueno Sánchez

La Junta de la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 41]

Nacido en Jaén en 1933 ha vivido entre nosotros casi cuarenta años. Le hemos visto activo y muy jovial hasta sus últimos días, en que una rápida enfermedad condujo a su fallecimiento de forma inesperada el pasado 11 de junio.

En el curso académico del año 1976 la Facultad de Medicina de la Universidad de Zaragoza le recibe como nuevo Catedrático de Pediatría y Director del Departamento del Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa» de Zaragoza, cargos que ejerció brillantemente hasta su jubilación en el año 2003 y su posterior ejercicio como Catedrático Emérito.

Su amor por la pediatría proviene de la observación y vivencias experimentadas ya en su infancia, pues tuvo en su propia familia al mejor maestro, su padre, el doctor Bueno Fajardo, reconocido pediatra de Jaén.

Realizó la carrera en la Facultad de Medicina de Granada, siendo Premio Extraordinario de su promoción, se especializó en esa misma Facultad, perfeccionando su formación en Italia, en la Universidad de Génova.

Su vida pediátrica se inicia con una extraordinaria tesis doctoral, con el título *Estudio bacteriológico de las colidipepsias del lactante*, con la que obtuvo un Sobresaliente *cum laude* (1959), las oposiciones de Puericultor del Estado y un éxito veloz en la vida académica, habiendo desempeñado actividades docentes en la Universidad de Navarra y en la Universidad de La Laguna, donde obtuvo en 1975 la Cátedra de Pediatría. Llegó a nuestra Universidad de Zaragoza en 1976 por concurso-traslado.

Durante los años de desempeño de su Cátedra muchas promociones han recibido sus clases, sus muy concurridas clases, a las que había que acudir pronto para poder tener asiento. Sus lecciones eran escuchadas con gran atención y entre muchos de sus alumnos surgió, o más bien supo despertar, una fuerte vocación pediátrica.

En la Facultad de Medicina de Zaragoza fue elegido Decano en tres ocasiones y fue Director-Coordinador del Máster *Alimentación y dietoterapia en el niño y adolescente*, durante 10 años.

Fue vocal de la Comisión Nacional de la Especialidad de Pediatría del MEC. Desarrolló una labor investigadora

que se refleja en su nutrido número de publicaciones, más de 500, muchas de ellas en revistas internacionales. Ha sido referente, no solo para sus alumnos, sino para los profesionales que realizaron la especialidad en el Departamento de Pediatría que tan acertadamente dirigió. Director de 46 Tesis Doctorales. Las Comunicaciones a Congresos sobrepasan las 600 y figura como autor o coautor de 24 libros.

Investigador principal de 12 proyectos subvencionados, tuvo reconocidos por el Ministerio de Educación y Ciencia seis tramos de investigación.

Su vinculación con la Asociación Española de Pediatría y nuestra Sociedad de Pediatría ha sido notable, fue presidente de la AEP desde 1980 al 82. También director de la revista *Anales Españoles de Pediatría* y Presidente de Honor de la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria.

Ingresó como Académico Numerario en la Real Academia de Medicina de Zaragoza el 15 de marzo de 1990, con el discurso «Transformaciones de la Pediatría en los últimos 25 años». Académico correspondiente de la Real Academia Nacional de Medicina desde 1999.

Hasta su fallecimiento continuó su labor como Presidente de la Real Academia de Medicina de Zaragoza, cargo que comenzó en 2010 y prosiguió tras su reelección en 2014.

Para los pediatras aragoneses su fallecimiento ha sido un triste acontecimiento. Probablemente todos recuerden sus enseñanzas, su presencia en la vida científica, su extraordinaria capacidad de trabajo que, unido a su inteligencia, le situó en el nivel de excelencia solamente alcanzado por unos pocos.

A todos sus méritos académicos y profesionales hay que añadir su especial sentido del humor, solamente le vimos entristecer ante la pérdida de su esposa Mercedes. Recordamos su capacidad de disfrutar de las cosas de la vida, su familia, sus hijos, el Real Madrid, el aperitivo...

Cuando alguien es capaz de dejar profundos y hermosos recuerdos, se dice que no muere, que vive para siempre. Don Manuel, el Profesor «bueno», siempre estará entre nosotros.

# «In memoriam». Doctor don Manuel Adán Pérez

---

La Junta de la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria

---

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 42]

El día 12 de junio nos despertamos con la triste noticia del fallecimiento del doctor don Manuel Adán, un Médico vocacional, Pediatra excelente, luchador y trabajador incansable.

Aunque nacido en la Rioja, en Jubera en 1932, tierra que nunca dejó de amar, se instaló en Aragón con motivo de realizar sus estudios en la Facultad de Medicina de la Universidad de Zaragoza. Se licenció en Medicina y Cirugía en 1958. Obtuvo el Título de Doctor en Medicina y Cirugía en nuestra Universidad, con la calificación de Sobresaliente *cum laude*. Diplomado en Sanidad Nacional el año 1968. Realizó diversas especialidades como Electrología y Medicina Nuclear, pero no fue hasta 1969 cuando logra la especialización en su auténtica y robusta vocación, la Pediatría.

Durante algunos años desarrolló su actividad profesional en la Facultad de Medicina de la Universidad de Zaragoza, y en el Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa como Profesor Ayudante de Clases prácticas y Médico Adjunto. En el año 1986 renuncia a la plaza para dedicarse por completo a la Pediatría.

Desempeñó una plaza de cupo de Pediatra de la Seguridad Social desde el 1 de mayo de 1977 hasta el 3 de febrero de 2002, en que cesó por jubilación. Destacando que previamente fue Médico de Atención Pública Domiciliaria (APD) por oposición. Obtuvo la titulación en otras especialidades como Medicina Interna, Medicina Familiar y Comunitaria y Medicina de Empresa, pero ninguna de estas especialidades logró apartarle de su dedicación por su verdadera vocación a la Pediatría y a la Infancia.

Con gran afán de superación y mejora de sus conocimientos realizó numerosos Cursos de Formación Pregrado y Postgrado, presentó Comunicaciones a distintas Reuniones y Congresos de la especialidad y publicó numerosos trabajos en Revistas de Pediatría.

Tal vez una de las actividades por lo que más le recordamos es por su capacidad de diseñar y desarrollar cursos de Pediatría, ya que desde 1984, organizó 18 Cursos de Formación Pediátrica Continuada en Pediatría Extrahospitalaria, que supuso una actividad muy consolidada en la que presencialmente y con apoyo de libros escritos, se impartieron lecciones de alto nivel sobre los temas relacionados con el desempeño de las funciones de la pediatría de consulta. Acudieron como docentes figuras de referencia no solo autonómica sino de nivel nacional. Muchos de nosotros acudíamos a estos cursos a recibir lecciones actuales y de gran interés.

Su vinculación con sociedades científicas le hizo desempeñar diversos cargos tanto a nivel nacional como autonómico. Su trabajo y presencia fue clave para el desarrollo de la futura Sociedad de Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria (SEPEAP). Pero para nosotros, por desempeñarse en nuestro ámbito, un cargo a destacar fue la Presidencia de la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria, que inició en el año 2000. Recibió la Insignia de Oro de la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria y se le nombró Socio de Honor de la Asociación Española de Pediatría.

Los que hemos tenido la ocasión de conocerle hemos sentido un profundo afecto, admiración y respeto a su persona y a su dedicación a la Pediatría. Su falta deja un hueco muy notorio en la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria, a la que dedicó muchos esfuerzos por darle un nivel científico y por hacer de nuestra Sociedad un lugar donde el conocimiento, la amistad y el gozo por la convivencia entre amigos y sus familias fueran cuestiones prioritarias.

Nos sentimos unidos a la pena que su esposa Amparo siente por su pérdida y al dolor de sus hijos y nietos. Doctor Manuel Adán, gracias por tanto trabajo y tanto esfuerzo para la Pediatría y la Infancia.

¡Descanse en Paz!

# Mutilación genital femenina. ¿Cómo estamos abordando el problema desde las consultas de Atención Primaria?

R. M. Macipe Costa<sup>(1)</sup> L. C. Pardos Martínez<sup>(2)</sup>, J. Moreno Sánchez<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup> Pediatra de Atención Primaria. C. S. San Pablo (Zaragoza). <sup>(2)</sup> C.S. Perpetuo Socorro (Huesca)

<sup>(3)</sup> Trabajadora social. Médicos del Mundo Aragón

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 43-47]

## RESUMEN

La mutilación genital femenina (MGF) es una práctica que vulnera los derechos humanos de las niñas y pone en riesgo la salud y la vida de las mismas. En Aragón existe un Protocolo de Prevención y Actuación ante la MGF. Dicho protocolo plantea un abordaje interdisciplinar en el que los equipos de pediatría tienen un papel central.

Los objetivos de este estudio han sido evaluar el conocimiento e implementación de este protocolo en las consultas de Atención Primaria (AP), y detectar las dificultades y deficiencias en la aplicación del mismo. Para ello se realizó un estudio descriptivo a partir de los datos obtenidos de una encuesta electrónica cumplimentada por pediatras de AP de Aragón. El 80 % de los pediatras que han contestado la encuesta realizan actividades preventivas en MGF. De ellos, el 80% lo hacen de forma rutinaria, y el resto solo ante un viaje inminente. Todos hablan sobre las consecuencias legales, y la mayoría sobre las consecuencias para la salud. El 83% ofrecen el compromiso preventivo y hay un 24% que no programa visita a la vuelta del viaje. El 74% registra la actividad en OMIap y prácticamente todos ellos creen, conveniente mejorar el protocolo de registro.

## PALABRAS CLAVE

Mutilación, niñas, prevención, protocolo.

## *Female genital mutilation. How are we approaching the problem in the primary care centers?*

## ABSTRACT

Female genital mutilation (FGM) is a procedure which damages the girls human rights and endangers both their health and life. There is a Protocol in Aragon for Prevention and Intervention in FGM. This protocol sets out an interdisciplinary approach in which the Pediatrics' team plays the main role.

Targets of this study are the assessment of the knowledge and implementation of this Protocol in Primary Care (PC) as well as the detection of difficulties and failures in its implementation. In order to achieve them, a descriptive study was performed from the data obtained in an electronic survey answered by Aragon's Primary Care pediatricians. 80% of the professionals who have filled in this survey do preventive activities against (FGM). 80% out of them do it on a regular basis and the rest only before an upcoming travel to their origin countries. They all talk to their patients' parents about the legal consequences of this practice and most of them about the consequences on their daughter's health. 83% offer the preventive commitment and there is a 24 % that does not schedule a visit upon the return from their patients. 74% enters the information in OMIap and practically all of them think it is necessary to enhance the data entering protocol.

## KEY WORDS

Mutilation, girls, prevention, protocol.

Correspondencia: Rosa M.<sup>a</sup> Macipe Costa  
Pelegrín, 3, 4.º C. 50001 Zaragoza  
Teléfono: 619 76 65 40  
rmacipe@gmail.com  
Recibido: agosto 2016. Aceptado: agosto 2016

## INTRODUCCIÓN

En Europa hemos asistido en los últimos años, a un gran aumento de la población inmigrante que en parte procede de países en los que es habitual la práctica de la mutilación genital femenina (MGF)<sup>(1-3)</sup>.

La MGF es una práctica tradicional, que incluye todas las intervenciones que implican la extirpación total o parcial de los genitales externos femeninos y otras lesiones de dichos órganos, ya sea por motivos culturales, religiosos o por cualquier otra razón no terapéutica<sup>(1-8)</sup>.

Esta práctica vulnera los derechos humanos de mujeres y niñas, poniendo en riesgo su salud e incluso su vida. También es una manera de perpetuar la desigualdad de género y es considerada, por tanto, como otra forma de violencia contra la mujer<sup>(1, 2, 5, 6, 8)</sup>.

La MGF tiene importantes consecuencias a nivel de salud física, sexual, reproductiva y psicológica de las niñas y mujeres, por lo que es imprescindible un abordaje preventivo que evite su realización a las niñas de riesgo<sup>(2, 4-7)</sup>.

La MGF se practica en 29 países de África subsahariana y algunos de Oriente Medio y Asia<sup>(4, 5, 9)</sup>. Según cifras del padrón, en Aragón viven unas 1.500 niñas de familias procedentes de países en los que se practica la MGF<sup>(1, 10)</sup>. Tenemos además unas 3.000 mujeres adultas que probablemente han sido mutiladas y sobre las que hay que poner el foco, tanto por el abordaje de los problemas que la MGF pueda haber generado en ellas, como por el hecho de que la mutilación de alguna persona de la familia (sobre todo madres o hermanas) es un factor que implica mucho mayor riesgo de futuras mutilaciones a otras hijas.

Los equipos de pediatría de AP tienen un papel central en la prevención de la MGF en niñas procedentes de estos países<sup>(6, 8, 11)</sup>, y por lo tanto, es una responsabilidad importante hacer un abordaje correcto de las distintas situaciones que se pueden presentar en nuestras consultas: trabajo preventivo dentro del Programa de Salud Infantil, actuación ante la realización inminente de un viaje y el control posterior al viaje.

En Aragón, desde el año 2011, existe un protocolo para la prevención y actuación ante la MGF<sup>(12)</sup>, en el que el ámbito sanitario tiene un papel muy importante. Otras comunidades como Cataluña<sup>(13)</sup> y Navarra<sup>(14)</sup> tienen igualmente su propio protocolo. En el año 2015 se ha desarrollado un protocolo a nivel estatal<sup>(15)</sup> que intenta unificar el abordaje de la MGF en todo el territorio español, y en este mismo año se ha procedido a adecuar el protocolo previo de Aragón a la propuesta de protocolo estatal<sup>(16)</sup>.

Tras 4 años desde la aparición del primer protocolo en Aragón se vio importante aproximarse al abordaje de la MGF que se está haciendo desde las consultas de pediatría de AP de nuestra comunidad autónoma, de cara a detectar deficiencias y proponer las mejoras oportunas. Fruto de esa aproximación es el presente trabajo que tiene los siguientes objetivos:

- Evaluar el conocimiento e implementación del protocolo de MGF en las consultas de pediatría de Atención Primaria.
- Detectar dificultades y deficiencias en la aplicación del mismo.

## MATERIAL Y MÉTODOS

El estudio se realizó gracias a la colaboración entre Médicos del Mundo Aragón, ArAPAP (Asociación Aragonesa de Pediatría de Atención Primaria) y SPARS (Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria).

Se trata de un estudio descriptivo transversal a partir de los datos obtenidos de una encuesta electrónica (elaborada con la herramienta de google drive), cumplimentada por pediatras de Atención Primaria de Aragón.

El enlace a dicha encuesta se envió a los pediatras de Atención Primaria de Aragón incluidos en la lista de distribución de Arapap, explicando previamente el objetivo de la misma.

Se dejó un período de un mes para cumplimentarla y posteriormente se realizó un estudio descriptivo con los datos obtenidos en las mismas.

## RESULTADOS

La encuesta se envió a un total de 215 pediatras. Fue contestada por 68 profesionales (31%), de 43 centros de salud. De estos centros de salud, 41 pertenecen a Aragón (31 en la provincia de Zaragoza, 7 en Huesca y 3 en Teruel) y 2 a Navarra. Entre estos centros de salud se encuentran algunos de los que tienen más población de niñas en riesgo.

Un 17% (12) de los pediatras encuestados tienen alguna niña en su cupo con la MGF realizada, el 67% (46) no tienen niñas con la MGF realizada y el resto (10) no saben/no contestan.

El 80% (54) de los pediatras que han contestado la encuesta tienen niñas en su cupo procedentes de países en los que se realiza la MGF.

De ellos, el 80% (43) abordan el tema de forma rutinaria dentro del Programa de Salud Infantil que se realiza en los centros de AP, y el resto (11) solo ante un viaje inminente. Todos hablan sobre las consecuencias legales de la MGF, y la mayoría (51) sobre las consecuencias para la salud. El 83% (45) ofrecen la firma del compromiso preventivo antes de la realización de un viaje al país de origen, y 6 de ellos han encontrado, en alguna ocasión, problemas para su firma por parte de las familias. 2 profesionales desconocen la existencia de este compromiso preventivo.

Hay un 24% (13) de profesionales que no programa una visita a la vuelta del viaje.

Solo 2 profesionales han precisado enviar parte de lesiones a la vuelta del viaje.

El 74% (40) registra la actividad en OMIap, y prácticamente todos ellos (39) creen conveniente mejorar el protocolo de registro.

Del total de encuestados, solamente el 47% (32) refiere coordinarse con otros recursos (servicios sociales, educación, ONGs).

El 13% (9) de encuestados desconocen la existencia del protocolo autonómico, y esta cifra aumenta hasta el 54% (37) en el caso del protocolo nacional.

Prácticamente la mitad de los encuestados (32) consideran que no han recibido la suficiente información sobre prevención de la MGF, y el 84% (57) están interesados en recibir información sobre el tema.

## DISCUSIÓN

La encuesta ha sido contestada aproximadamente por el 30% de los profesionales que trabajan en Atención Primaria. Es una cifra adecuada, aunque probablemente los pediatras que han contestado a la encuesta son los pediatras más motivados y que mejor conocen el tema. Por lo tanto, hay que interpretar los datos con cautela, ya que quizás, la realidad es algo peor de lo que la encuesta refleja.

De los pediatras encuestados, el 80% (54) trabajan con niñas procedentes de países de riesgo. La mayoría de ellos (80%) habla del tema dentro del Programa de Salud Infantil. Es una buena cifra, pero es importante recordar que la intervención debería realizarse sobre todas las niñas, y que el abordaje de este problema en los exámenes de salud realizados en el marco de dicho programa es el pilar fundamental de la labor preventiva

de los equipos pediátricos<sup>(5)</sup>. La intervención no debería demorarse al momento previo de un viaje porque en ese momento puntual va a ser difícil tratar el tema con la profundidad necesaria si no ha sido tratado previamente. El diálogo con la familia sobre creencias, motivaciones e intenciones es un diálogo que necesita tiempo<sup>(2,5)</sup> y, sin ese recorrido previo, es difícil valorar en el momento anterior al viaje el riesgo que tiene la niña de ser mutilada.

El 100% habla de las consecuencias legales y el 95% de las consecuencias negativas para la salud. Aunque la diferencia entre ambas cifras probablemente no es significativa, sí es cierto que el marco legal es un marco que nos ampara y refuerza en la intervención, sobre todo en la realizada previa al viaje, pero el enfoque y el esfuerzo de los pediatras se debe centrar en que las familias comprendan que la realización de la práctica es negativa para la salud de las niñas<sup>(2,5)</sup>.

El 83% de los pediatras con niñas de países de riesgo ofrecen la firma del compromiso preventivo previo al viaje. Esta cifra debería ser del 100%, puesto que dicho documento, entre otras funciones, es el registro que demuestra que la familia ha sido informada previamente al viaje de las consecuencias físicas y legales que tiene la realización de la MGF. Además, la negativa a la firma del mismo debe ser notificada al servicio de protección de menores que puede llegar incluso a evitar el viaje en caso de que existan dudas importantes de que la puedan realizar<sup>(5,6)</sup>.

La visita posterior al viaje es otro momento fundamental en el protocolo. El 24 % de los pediatras no conciertan esa cita. Fijar esta consulta es importante para valorar posteriormente al viaje si la mutilación ha sido realizada o no, y si no se ha realizado, reforzar a la familia en su decisión. En caso de no acudir a la cita es importante localizar a la familia para realizar la exploración de la niña, y si no se localizase o no quisieran acudir, habría que comunicarlo al servicio de protección de menores. Aunque es fácil que no acudan a esa cita por olvidos o demoras en la vuelta, el hecho de tener a la niña citada es una manera de recordar al pediatra que esa niña ha vuelto y que hay que localizarla<sup>(5)</sup>.

Solo el 47% de los pediatras se coordinan con otros profesionales en relación a la intervención con estas familias de riesgo. Este es un punto que se debería mejorar. La coordinación es fundamental en la prevención, de hecho, el protocolo da mucho valor a este aspecto. El /la profesional de trabajo social de los centros de salud juega un papel importante a la hora de conocer a las familias,

trabajar conjuntamente, coordinarse con protección de menores o los servicios sociales de base y localizar a las niñas en caso necesario. También es importante saber que hay otros recursos y estamentos que intervienen en el protocolo y con los que podemos colaborar o pedir ayuda<sup>(2, 5, 17)</sup>.

Otro aspecto a mejorar, es el registro<sup>(5)</sup> de las actuaciones en la historia clínica electrónica de las pacientes, lo cual no siempre se hace. Esto lo facilitaría el que el protocolo activo en OMLap para registrar estas actuaciones, fuera sentido como un instrumento adecuado. Sin embargo, el 72% de los pediatras consideran que dicho protocolo debería ser mejorado.

Se ha visto que, aunque se conoce el protocolo autonómico, el nacional se conoce muy poco y que, en general, los pediatras sienten que necesitan formación en este tema y les gustaría recibirla. La existencia de los protocolos no es suficiente para mejorar las intervenciones si no hay una labor posterior de difusión y de sesiones formativas que periódicamente recuerden a los profesionales implicados, que hay que intervenir y la manera de hacerlo.

## CONCLUSIONES

Muchos de los centros de salud de Aragón tienen niñas procedentes de países en los que se realiza la MGF.

Aunque, en general, la mayoría de pediatras intervienen en la prevención, es necesario recordar que el protocolo debería aplicarse en todas y cada una de las niñas de esas procedencias que acuden a nuestras consultas.

Todavía hay profesionales que realizan la intervención solo ante un viaje inminente al país de origen, sin embargo dicha intervención debería realizarse fundamentalmente dentro de las revisiones del Programa de salud infantil.

Se debe intentar conseguir una cifra del 100% en la firma del compromiso antes del viaje y en concertar una consulta a la vuelta del mismo.

Sería interesante perfeccionar el protocolo de OMLap de manera que fuera una herramienta no solo de registro, sino que a la vez facilitara a los pediatras la aplicación correcta del protocolo autonómico.

Es importante incidir en la formación de los profesionales para mejorar el abordaje de las niñas con riesgo de sufrir una MGF.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Delegación de Gobierno para la Violencia de Género. La Mutilación Genital Femenina en España. 2015. Disponible en: <http://www.violenciagenero.msssi.gob.es/violenciaEnCifras/estudios/investigaci>
2. UNAF (Unión de Asociaciones familiares). Guía para profesionales. La Mutilación Genital Femenina en España. Prevención e intervención. 2013. Disponible en: [unaf.org/wp-content/uploads/2015/10/Guia-MGF-2015.pdf](http://unaf.org/wp-content/uploads/2015/10/Guia-MGF-2015.pdf).
3. Zurynski Y, Sureshkumar P, Phu A, Elliott E. Female genital mutilation and cutting: a systematic literature review of health professionals' knowledge, attitudes and clinical practice. *BMC international health and human rights*. 2015;15:32.
4. Organización Mundial de la Salud. (2012). Nota descriptiva No: 241. Mutilación genital Femenina. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs241/es/>.
5. Médicos del Mundo Aragón. Argumentos para desmontar mitos. En UNAF, La Mutilación Genital Femenina prevención e intervención. Disponible en [http://www.sexualidadydiscapacidad.es/archivos/mutilacion\\_genital\\_femenina\\_en\\_espana.pdf](http://www.sexualidadydiscapacidad.es/archivos/mutilacion_genital_femenina_en_espana.pdf).
6. Creighton SM, Hodes D. Female genital mutilation: what every paediatrician should know. *Archives of disease in childhood*. 2016;101(3):267-71.
7. Berg RC, Underland V, Odgaard-Jensen J, Fretheim A, Vist GE. Effects of female genital cutting on physical health outcomes: a systematic review and meta-analysis. *BMJ open*. 2014;4(11):e006316.
8. Simpson J, Robinson K, Creighton SM, Hodes D. Female genital mutilation: the role of health professionals in prevention, assessment, and management. *Bmj*. 2012;344:e1361.
9. UNICEF. (2013). «Mutilación / ablación genital femenina: Resumen Estadístico y exploración de la dinámica de cambio». Disponible en: [http://www.unicef.org/esaro/FGM\\_Report\\_Summary\\_Spanish\\_\\_17July2013.pdf](http://www.unicef.org/esaro/FGM_Report_Summary_Spanish__17July2013.pdf).
10. Kaplan A, López A. (2013). Mapa de la Mutilación Genital Femenina en España 2012, Antropología Aplicada 2. Bellaterra, Fundación Wassu-UAB. Disponible en: [http://www.mgf.uab.cat/esp/publicaciones\\_cientificas.html](http://www.mgf.uab.cat/esp/publicaciones_cientificas.html).
11. Sureshkumar P, Zurynski Y, Moloney S, Raman S, Varol N, Elliott EJ. Female genital mutilation: Survey of paediatricians' knowledge, attitudes and practice. *Child abuse & neglect*. 2016;55:1-9.
12. Protocolo para la Prevención y Actuación ante la Mutilación Genital Femenina en Aragón. 2011. Disponible en: [http://www.aragon.es/estaticos/GobiernoAragon/Organismos/InstitutoAragonesMujer/StaticFiles/mutilaci%C3%B3n\\_1.pdf](http://www.aragon.es/estaticos/GobiernoAragon/Organismos/InstitutoAragonesMujer/StaticFiles/mutilaci%C3%B3n_1.pdf).
13. Protocolo de actuaciones para prevenir la mutilación genital femenina. Generalitat de Catalunya. Departamento de Acción Social y Ciudadanía. Secretaría para la Inmigración. 2007. Disponible en: <http://www.violenciagenero.msssi.gob.es/>

otrasFormas/mutilacion/protocolos/protocolo/pdf/cataluna\_2007.pdf.

14. Protocolo para la prevención y actuación ante la Mutilación genital femenina en Navarra. 25 de junio 2013. Disponible en: [www.navarra.es/NR/rdonlyres/D5A2548A-1603-4240.../Protocolo25junio1.pdf](http://www.navarra.es/NR/rdonlyres/D5A2548A-1603-4240.../Protocolo25junio1.pdf).
15. Protocolo común para la actuación sanitaria ante la MGF, febrero 2015. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. <http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/introProtocoloComun2015.htm>
16. Protocolo para la prevención y actuación ante la MGF en Aragón, febrero 2016. Gobierno de Aragón. Instituto Aragonés de la Mujer. [http://www.aragon.es/estaticos/GobiernoAragon/Organismos/InstitutoAragonesMujer/Documentos/protocolo\\_mgf\\_V2\\_revisado.pdf](http://www.aragon.es/estaticos/GobiernoAragon/Organismos/InstitutoAragonesMujer/Documentos/protocolo_mgf_V2_revisado.pdf).
17. Creighton SM, Dear J, de Campos C, Williams L, Hodes D. Multidisciplinary approach to the management of children with female genital mutilation (FGM) or suspected FGM: service description and case series. *BMJ open*. 2016; 6(2): e010311.

*In memoriam*

Prof. Manuel Bueno Sánchez

# Quemadura solar y fotodermatosis

---

J. Fleta Zaragoza<sup>(1)</sup>, M. Bueno Lozano<sup>(2)</sup>, L. Moreno Aznar<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Instituto Agroalimentario de Aragón (IA2). Facultad de Ciencias de la Salud. CITA-Universidad de Zaragoza

<sup>(2)</sup> Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 48-58]

## RESUMEN

Los autores describen las características de la luz solar y las radiaciones que afectan a la piel, las quemaduras producidas por el sol y las denominadas fotodermatosis idiopáticas, como son la erupción polimorfa lumínica, urticaria solar, hidroa vacciniforme, prurigo actínico y dermatosis actínica crónica. Se expone el concepto de reacción fototóxica y fotoalérgica y se describen las medidas protectoras frente a la luz solar, basadas en evitar la exposición directa al sol y la aplicación de agentes químicos, físicos y biológicos en las zonas expuestas de la piel.

## PALABRAS CLAVE

Quemadura solar, rayos ultravioleta, fotodermatosis, reacción fototóxica, reacción fotoalérgica.

## *Sunburn and photodermatosis*

## ABSTRACT

*The authors describe the characteristics of sunlight and radiation that affect the skin, burns from the sun and so-called idiopathic photodermatosis such as polymorphous light eruption, solar urticaria, hydroa vacciniforme, actinic prurigo and chronic actinic dermatitis. The concept of phototoxic or photoallergic reaction is exposed and protective measures against sunlight, based on avoiding direct sun exposure and the application of chemical, physical and biological agents in the exposed areas of the skin are described.*

## KEY WORDS

*Sunburn, ultraviolet photodermatosis, phototoxic reaction, photoallergic reaction.*

## INTRODUCCIÓN

La luz del sol, imprescindible para la vida, puede provocar, en determinadas circunstancias, efectos nocivos sobre la piel, especialmente debidos a la radiación ultravioleta. Entre los efectos más frecuentes se encuentran las quemaduras solares, las fotodermatosis idiopáticas y las reacciones fototóxicas y fotoalérgicas. La luz solar también está relacionada indirectamente con otras lesiones

cutáneas crónicas benignas y malignas, como la elastosis, carcinoma de células basales, carcinoma de células escamosas y melanoma maligno. A continuación se describen las características de la radiación solar, la quemadura solar, las fotodermatosis idiopáticas más frecuentes, las reacciones fototóxicas y fotoalérgicas y las medidas protectoras más comunes para evitarlas.

---

**Correspondencia:** Jesús Fleta Zaragoza

Facultad de Ciencias de la Salud  
Domingo Miral, s/n. 50009 Zaragoza  
jfleta@unizar.es

Recibido: junio 2016. Aceptado: junio 2016

---

## CARACTERÍSTICAS DE LA RADIACIÓN SOLAR

Las ondas electromagnéticas del sol que producen las reacciones fotobiológicas son las que corresponden a la luz ultravioleta (UV) y luz visible. Los rayos ultravioleta constituyen cerca del 10% de la energía del espectro solar, la luz visible un 50% aproximadamente y la infrarroja cerca de un 40%. Estos porcentajes varían según la latitud, la posición del sol, la hora del día y la nubosidad. La radiación UV se divide en tres bandas (C, B, A) diferentes en función de su capacidad para producir eritema y pigmentación melánica en la piel<sup>(1)</sup>.

La denominada UVC tiene una longitud de onda de 200-280 nm. La producida por el sol es absorbida por la atmósfera, pero la producida artificialmente, por medio de lámparas, es letal para los microorganismos, por eso se utiliza para la esterilización bacteriana. Provoca eritema y bronceado suave en la piel, pero irrita la conjuntiva y la córnea, propiedad que induce al uso de gafas protectoras. Sus radiaciones son bloqueadas por los cristales de las ventanas.

La UVB del sol alcanza la superficie de la tierra y, además, puede ser producida artificialmente. Tiene una longitud de onda de 280-320 nm. Irrita la conjuntiva y la córnea, aunque es menos nociva que la UVC; no obstante, también se recomienda el uso de gafas protectoras en casos de emisiones artificiales. La mayor parte de la UVB es filtrada por el cristal de las ventanas, pero puede penetrar a través del agua, por lo que puede provocar quemaduras mientras se está en este medio. Sus efectos biológicos más importantes son el eritema (quemadura solar) mediado por prostaglandinas, que aparece a las 12-24 horas tras la exposición, y la pigmentación (bronceado), que aparece a las 48-72 horas. Los efectos incluyen el daño crónico de la piel, debido a cambios producidos a nivel de DNA, RNA, proteínas y membranas celulares, efectos relacionados con mecanismos carcinogénicos. Si las dosis de radiación son mayores a las dosis mínimas de eritema (DME) se producen alteraciones fototóxicas en los queratinocitos de la epidermis; puede producirse, a su vez, y según la dosis, edema y formación de células disqueratóticas características, denominadas células de quemadura solar o «células en huevo frito»<sup>(2)</sup>.

La radiación UVA procedente del sol llega con facilidad a la superficie de la tierra. Su longitud de onda es de 320-400 nm. A dosis altas puede provocar eritema y pigmentación; esta, de tipo inmediato y persistente. Sus efectos se potencian si se asocia a UVB y sus radiaciones penetran a través del cristal de las ventanas. La radiación UVA puede ser producida artificialmente, mediante lám-

paras fluorescentes, con fines diagnósticos y terapéuticos. A dosis pequeñas no irrita la conjuntiva, pero lo hace si se asocia con agentes fotosensibilizantes. La luz visible tiene una longitud de onda de 400-760 nm.

## QUEMADURA SOLAR

La quemadura solar es una reacción aguda provocada por la luz en la piel normal. También se la conoce como dermatitis solaris o dermatitis solar y está producida por la radiación UVB. La lesión se encuentra a nivel de los queratinocitos, células propias de la quemadura solar. Es una lesión frecuente, cuyo desarrollo depende del tipo de piel, determinado genéticamente y de las influencias del medio ambiente, como las condiciones climáticas, la estación del año y la duración de la exposición a la radiación solar (tabla 1).

**Tabla 1.**  
Tipos de piel y sensibilidad a las quemaduras solares

Tipo	Efectos
I	Siempre se quema, nunca se broncea
II	Siempre se quema, a veces se broncea
III	A veces se quema, a veces se broncea
IV	A veces de quema, siempre se broncea
V	Nunca se quema, a veces se broncea
VI	Nunca se quema, siempre se broncea

## Mecanismo patogénico

La lesión está producida por la irradiación intensiva con luz solar o con una fuente de luz que contenga UVB, sobre una piel con una sensibilidad normal a la luz, que suelen ser pieles del tipo I-III. La luz del sol es rica en rayos UV en las zonas próximas al mar y en alturas elevadas, debido a la ausencia del polvo absorbente de UV y de las partículas de contaminación. A este efecto se le suma la reflexión del espectro eritematogénico de UV provocada por la nieve, el agua y la arena. La intensidad de la quemadura depende de la intensidad de la luz solar o de la fuente de luz artificial, de la duración de la exposición, del grosor de la capa córnea de la piel y del grado de pigmentación del área expuesta.

La quemadura solar plenamente establecida corresponde a múltiples DME. Generalmente, en presencia de

un cielo despejado a mitad del verano y cerca del medio día, se alcanza el valor de una DME en unos 20 minutos, de forma que en el transcurso de un día completo, la piel puede recibir más de 20 DME. El eritema cutáneo visible se produce por la dilatación vascular en el tejido conectivo subepidérmico y está relacionado con las prostaglandinas como mediadores de la inflamación. Por esta razón los inhibidores de las prostaglandinas, como la indometacina y el ácido acetilsalicílico pueden inhibir, aunque parcialmente, el eritema, pero no ejercen ninguna influencia sobre el desarrollo del daño a los queratinocitos producido por los UV<sup>(2)</sup>.

### Manifestaciones clínicas

La quemadura se inicia tras 4-6 horas de exposición a la luz solar, alcanza un máximo después de 12-24 horas y declina a partir de las 72 horas. El eritema más intenso, producido por fuentes artificiales de irradiación de UV, se observa habitualmente después de 24 horas. En el lugar de irradiación se desarrolla una dermatitis circunscrita con polimorfismo metacrómico. El primer estadio es un intenso enrojecimiento cutáneo con tumefacción edematosa y sensación de calor, seguido de la aparición de vesículas y ampollas. A continuación se forman costras y, finalmente, descamación y curación de las lesiones. En caso de quemaduras leves el eritema inflamatorio es seguido solamente por la descamación, con la subsiguiente pigmentación de la piel. En casos de irradiación intensa asociada a congestión por calor, puede aparecer malestar general con fiebre, náuseas, vómitos, cefaleas e, incluso, colapso circulatorio (figura 1).

La irradiación solar muy potente puede conducir a la queratoconjuntivitis fotoeléctrica o fotogénica, también denominada ceguera de la nieve. La UVB, en especial los



Figura 1. Eritema solar agudo.

rayos UVB de onda corta y la UVC administrados solamente en forma de radiación artificial (lámparas de esterilización, equipos de soldadura), tienen una fuerte y particular acción irritativa sobre la conjuntiva<sup>(1)</sup>.

### Tratamiento

En casos de quemaduras solares intensas se emplean glucocorticoides o antiinflamatorios no esteroideos sistémicos, como la indometacina o la aspirina. Si las lesiones no son intensas se emplean, tópicamente, glucocorticoides en forma de cremas, espumas, leche o espray. En este caso el tratamiento es similar al empleado en la dermatitis aguda irritativa de contacto. Los apósitos húmedos provocan una sensación de alivio. La aplicación de lociones que contienen zinc mejora la irritación y calma el dolor.

### FOTODERMATOSIS IDIOPÁTICAS

Están constituidas por diferentes procesos de causa desconocida, de tipo adquirido y de base inmunológica, que se caracterizan por la existencia de una fotosensibilidad patológica. Las más importantes son<sup>(3,4,5)</sup>:

- Erupción polimorfa lumínica.
- Urticaria solar.
- Hidroa vacciniforme.
- Prurigo actínico.
- Dermatitis actínica crónica.

### Erupción polimorfa lumínica

También se le conoce como erupción del verano, prurigo del verano, prurigo estivalis, dermatosis lumínica de tipo lupus eritematoso y eczema solare. Se trata de una enfermedad cutánea polimorfa, relativamente frecuente en Europa, especialmente en Escandinavia y en Estados Unidos. Afecta a un 10-20% de las personas que habitan en climas templados. Se trata de fotoalergia mediada celularmente, en respuesta a un alérgeno desconocido. Predomina en los meses de marzo a junio y puede aparecer en cualquier edad. Hasta en el 14% de los casos existe afectación familiar y afecta tanto a individuos de raza blanca como a negros. Existe predominio en mujeres jóvenes.

### Mecanismo patogénico

La patogenia es desconocida. Parece que existe una reacción alérgica y se manifiesta con eritema, dermatitis y lesiones dispersas y mal delimitadas. Además histológica-

mente, el sustrato es similar al de la dermatitis alérgica de contacto. Existe una hipersensibilidad a la luz solar en los pacientes, aunque la DME para la UVB se encuentra dentro de los límites normales. El espectro de acción está probablemente en el rango de los UVA, aunque algunos pacientes se incluyen en el de los UVB o UVA/UVB. Las erupciones polimorfas lumínicas han sido reproducidas bajo condiciones experimentales<sup>(1)</sup>.

### Manifestaciones clínicas

La erupción consiste en lesiones cutáneas polimorfas que aparecen tras un período de latencia de entre 2 horas y 5 días, siendo el período más frecuente de 18-48 horas. Se manifiestan en primavera y verano preferentemente, coincidiendo con la primera exposición solar y desaparecen durante el verano para reaparecer, casi sistemáticamente, en el año siguiente. Solo existe afectación de las áreas cutáneas expuestas, especialmente la cara, cuello y superficies laterales de los antebrazos; en las mujeres pueden afectarse las piemas. La denominación de la enfermedad es de polimorfa, es decir, la forma varía de un paciente a otro, pero son lesiones monomorfas en cada paciente. La clínica se puede manifestar en forma papular, urticariforme, hemorrágica, remedar un eritema multiforme (tipo EM), un prurigo o una dermatosis ampollosa. En ausencia de nuevas exposiciones se mantiene durante 7-10 días (figura 2).



Figura 2. Erupción polimorfa lumínica.

### Diagnóstico

Se basa en las características clínicas descritas y en la provocación con 40-100 J/cm<sup>2</sup> de UVA en un área de prueba, en las zonas afectadas por la erupción polimorfa lumínica genuina tales como los antebrazos o el cuello. También puede ser útil el estudio histológico de las lesiones. Es preciso que las formas eczematosas de pápulas pequeñas se diferencien de la dermatitis fotoalérgica, dermatitis atópica, prurigo subagudo o vasculitis hemorrágica. En el caso de eczema de pápulas más grandes se debe diferenciar del lupus eritematoso, urticaria solar, porfiria eritropoyética y eritema multiforme<sup>(6)</sup>.

### Tratamiento

El tratamiento sistémico puede realizarse a base de hidroxiquina a 200 mg/12 horas, aunque no es efectivo en todos los casos. Se ha recomendado la exposición a la luz del sol o a los UVB y/o UVA, con un tiempo de radiación progresivo y un bronceado gradual. En casos más severos se debe emplear terapia con PUVA, para ello se utiliza 2-6 semanas antes de la exposición solar extensiva, como por ejemplo en vacaciones. Tópicamente pueden dar buenos resultados los nuevos filtros con una buena absorción en el rango de los UVA. También es efectivo el recubrimiento completo de la piel con cosméticos o con lociones del color de la piel. El empleo de los corticoides de forma tópica se limita a aliviar los síntomas.

### Urticaria solar

Esta fotodermatosis está considerada como una dermatosis fotoalérgica con sensibilizante desconocido. También se la conoce como urticaria solaris y urticaria fotoalérgica. Consiste en una reacción urticarial que aparece a los pocos minutos de exposición a la luz solar o artificial, especialmente en áreas de piel normalmente cubiertas. Es un cuadro que persiste habitualmente durante muchos años y es más frecuente en mujeres de 20 a 40 años<sup>(5)</sup>.

### Etiopatogenia

La causa es desconocida y el espectro de acción comprende desde los rayos X hasta los infrarrojos. Se cree que la luz libera sustancias (antígenos) que conducen al desarrollo de una reacción de hipersensibilidad de tipo inmediato (liberación de mediadores por los mastocitos). La reacción urticarial puede bloquearse con antihistamínicos en algunos pacientes. Algunos casos de urticaria solar se asocian con erupción polimorfa lumínica, linfomas cutáneos y lupus eritematoso sistémico<sup>(7)</sup>.

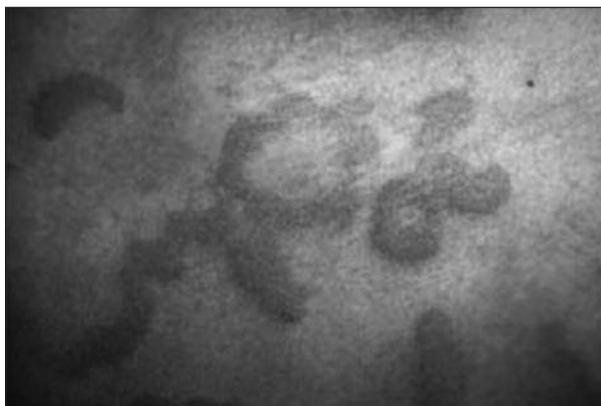


Figura 3. Urticaria solar.

### Manifestaciones clínicas

Tras una exposición solar de unos minutos de duración aparece sensación de quemazón y tensión en la piel, más tarde eritema y después de algunos minutos, ronchas muy pruriginosas en todas partes del cuerpo, pero predominando en las zonas protegidas de la luz. La reacción urticarial dura desde minutos hasta horas. En dependencia de la dosis de luz recibida y de la superficie de piel afectada puede aparecer edema, taquicardia, hipotensión, cefalea, náuseas e, incluso, sintomatología cardiovascular y shock. El curso de la enfermedad suele ser crónico durante años<sup>(9)</sup> (figura 3).

### Diagnóstico

El diagnóstico se basa en los datos aportados por la clínica y las pruebas realizadas con radiaciones de diferentes longitudes de onda, como los rayos X, UVC, UVB, UVA, luz visible e infrarrojos. También pueden emplearse el test de transferencia pasiva invertido y la inyección del suero irradiado in vitro. El diagnóstico diferencial se debe plantear con la erupción polimorfa lumínica, dermatitis urticariforme de contacto y otros tipos de urticaria<sup>(9,10)</sup>.

### Tratamiento

Se debe evitar la exposición lumínica y utilizar filtros solares de amplio espectro como medidas profilácticas. El tratamiento sistémico se basa en la cloroquina y en el PUVA; este debe utilizarse con precaución y a dosis bajas de UVA, así como con una dosis alta de 8-metoxipsoraleno hasta la obtención de una pigmentación adecuada. También se ha empleado la plasmaféresis y los antihistamínicos H1 a dosis altas. El tratamiento debe iniciarse antes de los meses soleados o de las vacaciones.

## Hidroa vacciniiforme

Es un trastorno raro, de evolución aguda, que se inicia en primavera o en el inicio del verano. Se caracteriza por la aparición de brotes recurrentes en zonas fotoexpuestas de vesículas hemorrágicas y costras, en la cara y las manos, preferentemente. Dejan lesiones residuales semejantes a las de la viruela. Afecta sobre todo a individuos menores de 10 años de edad y es más frecuente en varones. Hasta un 20% de los pacientes tienen historia familiar de fotosensibilidad y en el 25% de los casos coexiste con la presencia de dermatitis atópica<sup>(11)</sup>.

### Etiopatogenia

La causa es desconocida. Posiblemente se trata de una fotodermatosis, ya que la luz UV provoca, de forma aguda, el desarrollo de las vesículas, las cuales aparecen en las áreas cutáneas protegidas de la luz. Las lesiones pueden provocarse por UVA bajo condiciones de laboratorio. En algunos enfermos se ha observado eliminación anormal de aminoácidos por orina, alteración del metabolismo del triptófano y déficit de vitamina B6<sup>(1)</sup>.

### Manifestaciones clínicas

El cuadro agudo e intenso de la hidroa vacciniiforme aparece en las zonas descubiertas del cuerpo. Las lesiones producidas son simétricas, circunscritas, inflamatorias y eritematosas, con pequeñas vesículas que contienen un fluido viscoso, seroso o hemorrágico, localizadas en los pabellones auriculares, nariz, dedos, mejillas, dorso de las manos o antebrazos. Las lesiones se secan formando escaras de color negro y finalmente se desprenden, dejando cicatrices varioliformes, deprimidas y habitualmente despigmentadas. Existen casos leves, severos y muy severos que pueden asociarse a fiebre y malestar general. En ocasiones se desarrollan mutilaciones destructivas de la nariz, orejas y dedos. Con frecuencia se observan conjuntivitis y queratitis con cicatrizaciones corneales posteriores<sup>(11,13)</sup> (figura 4).

### Diagnóstico

El diagnóstico puede realizarse con los datos aportados por la historia y las características de las lesiones descritas. Se puede confirmar mediante fototest con UVA, a dosis progresivas. El diagnóstico diferencial debe realizarse con las porfirias eritropoyéticas y hepáticas, dosificándolas en sangre, orina y heces; linfoma cutáneo maligno y papulosis linfomatoide.



Figura 4. Hidroa vacciniforme.

### Tratamiento

Debe evitarse la luz solar directa o indirecta y protegerse de la luz mediante gafas de sol. A nivel sistémico se emplea la terapia PUVA en la primavera, antes del inicio del verano. En casos severos pueden utilizarse los corticoides, hidroxiclороquina, betacarotenos y piridoxina a 600 mg/día. A nivel tópico se emplean ungüentos para el tratamiento de las lesiones vesiculosas y costras hemorrágicas, así como el recubrimiento de la piel con cosméticos o lociones del color de la piel.

### Prurigo actínico

Es una fotodermatitis crónica inducida por la luz solar, poco frecuente, caracterizada por la aparición de lesiones papulares o nodulares, pruriginosas, que aparecen en las zonas expuestas. Pueden aparecer a lo largo de todo el año pero es más frecuente en el verano. El prurigo actínico aparece en la infancia y se han observado casos familiares en aborígenes americanos. Predomina en mujeres.

### Etiopatogenia

La causa es desconocida. En algunos casos se ha encontrado hipersensibilidad a la UVB exclusivamente, en otros a UVB y UVA y en otros solo a UVA. También se ha encontrado una mayor frecuencia del antígeno HLA-A24 y Cw4, y menor frecuencia de A3 en indios americanos y mayor frecuencia del antígeno HLA-DR4 en pacientes blancos.

### Manifestaciones clínicas

El cuadro predomina en las niñas y aunque suele regresar en la pubertad, existen casos que persisten toda la



Figura 5. Prurigo actínico.

vida. Es frecuente la incidencia familiar y la historia previa de atopia. Aunque las lesiones aparecen en verano algunos pacientes no las relacionan con la luz solar. Las lesiones son nódulos y pápulas eritematosas muy pruriginosas, frecuentemente escoriadas por rascado y cubiertas por costras. Se localizan en zonas expuestas, como la cara, zona distal de miembros e, incluso, glúteos y región sacra. Se asocian con frecuencia a eczematización y liquenificación. A veces presentan queilitis en el labio inferior. El inicio temprano de la enfermedad, antes de los 20 años, se asocia a brotes más agudos, presencia de queilitis y curso más corto; el inicio después de los 20 años se asocia a formas más crónicas de la enfermedad<sup>(6)</sup> (figura 5).

### Diagnóstico

Se basa en la presencia de las lesiones características de la enfermedad. Se puede confirmar el diagnóstico mediante la reproducción de las lesiones con irradiación monocromática. El diagnóstico diferencial se realizará con las porfirias, eczema atópico, picaduras de insectos, prurigo nodular y escabiosis.

### Tratamiento

Lo más efectivo es la protección de la luz del sol. Se emplean los corticoides tópicos y emolientes. Si el curso de la enfermedad no es favorable se emplea la fototerapia con UVB o PUVA en dosis bajas. La talidomida parece ser un tratamiento efectivo en casos muy resistentes, aplicada en ciclos intermitentes a dosis bajas de 50-200 mg/día.

## Dermatitis actínica crónica

Se trata de una fotodermatosis muy frecuente en personas mayores de 50 años, especialmente varones. La enfermedad incluye cuatro variantes clínicas: el síndrome de reactividad persistente a la luz, el reticuloide actínico, el eczema fotosensible y la dermatitis por fotosensibilidad. Consiste en un cuadro eczematoso persistente provocado por UVR y la luz visible que afecta a las zonas expuestas y en ocasiones a zonas cubiertas. Es más frecuente en verano<sup>(1)</sup>.

### Etiopatogenia

Se trata de una reacción de hipersensibilidad tipo IV a un antígeno endógeno fotoinducido, relacionado, por algunos autores, con el ácido kinurénico. Las lesiones se pueden reproducir en cualquier zona de la piel de los pacientes mediante radiación con UVR o luz visible, en dosis muy inferiores a la DME, sin que exista un fotosensibilizante exógeno. El aspecto clínico e histopatológico y el predominio en el infiltrado de linfocitos T CD8+ es similar al observado en las dermatitis alérgicas de contacto persistente.

### Manifestaciones clínicas

La dermatitis actínica crónica afecta, sobre todo, a varones de mediana edad y de cualquier raza. Las lesiones aparecen sobre una piel normal en individuos sanos y también sobre una dermatosis previa, como un eczema endógeno, dermatitis alérgica de contacto o por plantas, por fragancias y medicamentos tópicos o sistémicos. Las lesiones son de tipo eczematoso, pruriginosas y de evolución crónica, y suelen agravarse en verano tras la exposición al sol. No es excepcional que aparezcan liquenificación y pápulas o placas infiltradas de aspecto pseudolinfomatoso. Las zonas más afectadas suelen ser las más expuestas: cara, cuero cabelludo, zonas laterales del cuello, espalda, dorso de manos y antebrazos. Los párpados superiores, los pliegues retroauriculares y los pliegues más profundos de estas zonas están respetados. Pueden estar afectadas las palmas y las plantas. En casos de larga evolución puede aparecer eritrodermia, alopecia transitoria y áreas de hiper o hipopigmentación de bordes netos e irregulares que recuerdan al vitiligo<sup>(6)</sup> (figura 6).

### Diagnóstico

El diagnóstico se apoya en la historia clínica y en las lesiones características que presentan los pacientes. Como en otras fotodermatosis los ANA, anti-SSA (Ro), anti-SSB (La) y porfirinas son normales. Se confirma el diagnóstico repro-



Figura 6. Dermatitis actínica crónica.

duciendo las lesiones al irradiar una zona de piel normal con UVR, con dosis mucho menores que la DME. El diagnóstico diferencial se realiza con dermatitis de contacto fotoalérgica, con dermatitis aerotransportada, dermatitis atópica, dermatomiositis y, ocasionalmente, con linfomas<sup>(14)</sup>.

### Tratamiento

Lo más efectivo es la fotoprotección rigurosa frente a la luz visible y a tubos fluorescentes domésticos, así como evitar todos los posibles fotosensibilizantes. Los corticoides tópicos y emolientes dan buenos resultados e, incluso, los corticoides sistémicos en ciclos intermitentes. En casos rebeldes se puede utilizar ciclosporina a dosis de 4-5 mg/kg y azatioprina a dosis de 2,5 mg/kg.

## FOTODERMATOSIS INDUCIDA POR AGENTES EXÓGENOS

Existen diversas dermatosis agravadas por la luz, como las que aparecen en el curso del acné, dermatomiositis, herpes y lupus, entre otras muchas enfermedades. La radiación solar puede desencadenar un nuevo brote o bien exacerbar las lesiones existentes. Por otra parte, diversas sustancias químicas, entre ellas numerosos medicamentos, ocasionan mayor sensibilidad cutánea a la luz. Esta sensibilidad puede desarrollarse por dos mecanismos diferentes: fototóxico y fotoalérgico e, incluso, por ambos a la vez. En la tabla 2 se muestran las dermatosis que pueden ser agravadas por la luz solar<sup>(15,16)</sup>.

### Reacciones fototóxicas

Son más frecuentes que las reacciones fotoalérgicas y aparecen en la mayor parte de los pacientes que toman una dosis lo suficientemente alta de un medicamento y

**Tabla 2.**  
Dermatosis que pueden ser agravadas por la luz solar

Acné vulgar
Dermatomiositis
Dermatitis seborreica
Eritema multiforme
Enfermedad de Darier
Enfermedad de Grover
Enfermedad de Hailey-Hailey
Eczema atópico
Herpes simple
Infecciones víricas
Linfoma cutáneo de células T
Liquen plano actínico
Lupus eritematoso
Pelagra
Penfigoide ampolloso
Pénfigo benigno familiar
Pénfigo
Pénfigo foliáceo
Poroqueratosis actínica
Pitiriasis alba
Pitiriasis rubra pilar
Psoriasis
Rosácea
Síndrome de Hartnup
Síndrome carcinoide
Verrugas planas

Modificado de BRAUN-FALCO *et al.*<sup>(1)</sup> y HAWK y NORRIS<sup>(2)</sup>

reciben una dosis alta de irradiación solar. La reacción aparece entre las cinco y veinte horas después de la primera exposición al sol. El cuadro producido es similar al de una quemadura solar importante, con eritema, edema, ampollas, descamación e hiperpigmentación residual. Las lesiones se localizan en zonas expuestas:

**Tabla 3.**  
Fármacos fotosensibilizantes

<b>Sistémicos</b>
Psoralenos
Tetraciclinas
Fenotiacidas
Sulfonamidas
Tiacidas
Ácido nalidíxico
Ampicilina
Griseofulvina
Furosemida
Quinidina
<b>Tópicos</b>
Antihistamínicos
Anestésicos locales
Benzinamida
Hidrocortisona
Fotoprotectores

Modificado de PEREIRO *et al.*<sup>(3)</sup>



**Figura 7.** Fotodermatitis en zonas expuestas tras la ingesta de tetraciclinas

cara, zona del escote, cuello, manos, antebrazos y piernas. Existe gran cantidad de sustancias fototóxicas, entre ellas destacan la tetraciclina, sulfonamidas, ácido nalidíxico y clorpromacina (figura 7). En la tabla 3 se muestran algunos de los fármacos con propiedades fotosensibilizantes.

## Reacciones fotoalérgicas

Estas reacciones requieren una sensibilización previa. Las lesiones aparecen a las 24 horas de una reexposición al fármaco causal y a la luz solar. Se presentan como reacciones eczematosas, polimorfas, con eritema, vesiculación e intenso prurito y, en ocasiones, pueden presentar un carácter papular o liquenoide. Se localizan en zonas expuestas. La mayoría de los fármacos que ocasionan fotoalergia también pueden ocasionar fototoxicidad. Las reacciones pueden ser debidas a una dermatitis de fotocontacto por un fármaco administrado tópicamente. Entre estos fotoalérgenos tópicos destacan los antihistamínicos, anestésicos e hidrocortisona, entre otros. También pueden provocar reacciones fotoalérgicas fármacos administrados por vía sistémica, como las sulfamidas y tolbutamida. Algunos fármacos, como la griseofulvina, producen fotosensibilidad que persiste durante varios años después de suspendida la medicación. En la tabla 4 se muestran algunas de las características diferenciales de las reacciones fototóxicas y fotoalérgicas.

La base del tratamiento en ambas reacciones será la supresión del fármaco desencadenante y evitar la exposición al sol. Si solamente aparece eritema puede ser suficiente la aplicación de compresas frías. Si el eritema es intenso debe ser tratado de forma similar a una quemadura. A veces, durante los primeros días pueden estar indicados los corticoides. En casos de reacción fotoalérgica se añade a lo anterior la aplicación de esteroides tópicos o antihistamínicos por vía oral.

## Medidas protectoras

Las medidas protectoras consisten en evitar la exposición al sol y en la aplicación de fotoprotectores químicos, físicos y biológicos<sup>(4,17,18)</sup>.

La exposición directa al sol se puede evitar total o parcialmente mediante la utilización de ropa fotoprotectora, es decir, la que lleva en su composición mezcla de algodón, así como no exponerse en las horas de mayor radiación solar. La aplicación de los fotoprotectores se realizará conociendo previamente el fototipo del individuo, el factor de protección solar y el espectro de fotoprotección. La clasificación en fototipos, del I al VI, se basa en la respuesta de cada individuo a la exposición solar. En la tabla 5 se exponen algunas medidas prácticas para evitar la acción de la luz solar.

Entre los fotoprotectores químicos destacan los derivados del ácido paraaminobenzoico (PABA), ácido cinámico, ácido sulfónico, alcanfor y benzofenona, entre otros. La mayoría actúa frente a la radiación UVB aunque hay algunos que actúan frente a la radiación UVA y UVB, como la benzofenona, y otros frente a la radiación UVA exclusivamente, como la avobenzona. Un problema de estos compuestos es su fotolabilidad, que puede provocar reacciones de fotoalergia y fototoxicidad.

Los fotoprotectores físicos actúan reflejando la radiación y son de amplio espectro. Los más conocidos son el óxido de zinc (ZnO) y el dióxido de titanio (TiO<sub>2</sub>). El principal inconveniente de estos productos es su presentación cosmética, ya que al estar en forma de

**Tabla 4.**  
Diagnóstico diferencial entre las reacciones fototóxicas y fotoalérgicas

Fototóxica	Fotoalérgica
Frecuente	Rara
Dosis dependiente	Puede aparecer con cualquier dosis
Aparece a la primera exposición	Aparece a la segunda o sucesivas exposiciones
La clínica aparece en minutos u horas	La clínica puede aparecer a las 24-48 horas
Parece una quemadura solar exagerada	Lesión polimorfa
Lesiones limitadas a áreas expuestas	Lesiones más extendidas
Hiperpigmentación residual persistente	Hiperpigmentación residual infrecuente

Modificado de BRAUN-FALCO *et al.*<sup>(1)</sup>

Tabla 5.

Consejos prácticos para una fotoprotección correcta

1. Evitar la exposición al sol entre las 12 y las 16 horas
2. Utilizar ropas y gorros, y ponerse a la sombra
3. Aplicar crema protectora solar en zonas expuestas
4. Utilizar factor de protección solar 15 o superior, incluso hasta 30
5. Emplear gafas de protección solar
6. Consultar el índice ultravioleta antes de la exposición
7. El agua, la arena y la nieve reflejan los rayos solares aumentando sus efectos
8. Protegerse del sol los días nublados
9. Limitar la exposición al sol de niños menores de 3 años
10. Prescindir de las cabinas de bronceado artificial (rayos UVA)

partículas se aplican en gruesas capas de crema que dejan un color blanquecino. Recientemente se han desarrollado pantallas organominerales que incorporan partículas orgánicas solubles, que añaden la propiedad de absorber la radiación, con lo que aumenta el factor de protección solar.

Los fotoprotectores biológicos actúan evitando la oxidación provocada por la radiación UV. Existen varios fotoprotectores comercializados que contienen vitaminas C y E. Estas vitaminas protegen frente a todo el espectro UV, pero la vitamina C es más efectiva frente al daño inducido por la radiación UVA, mientras que la vitamina E lo es frente a la radiación UVB. También tienen capacidad de disminuir la fotosensibilidad los betacarotenos, precursores de la vitamina A, sobre todo administrados por vía oral, así como un extracto de la planta *Polypodium leucotomos*, capaz de evitar los efectos de la radiación solar en algunos tejidos celulares.

## BIBLIOGRAFÍA

- Braun-Falco O, Plewig G, Wolf HH, Winkelmann RK. Enfermedades de la piel debidas a causas físicas y químicas. En: Braun-Falco O, Plewig G, Wolf HH, Winkelmann RK, eds. *Dermatología*. Barcelona: Springer, 1995; p. 376-412.
- Bickers DR. Fotosensibilidad y otras reacciones a la luz. En: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ et al. eds. *Harrison. Principios de medicina interna*. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, 1998; p. 373-379.
- Pereiro MM, Amrouni B, Pereiro M. Fotodermatitis. *Medicine* 1999; 7: 6393-6398.
- García P, Longo MI. Dermatitis actínicas. *Medicine* 2002; 8: 4879-4885.
- Ortiz FJ, Borrego L. Dermatitis por agentes físicos. En: Iglesias L, Guerra A, Ortiz PL, eds. *Tratado de Dermatología*. Madrid: McGraw Hill, 2003; p. 207-229.
- Hawk JLM, Norris PG. Respuestas anormales a la radiación ultravioleta: idiopáticas. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, et al. eds. *Dermatología en medicina general*. Madrid: Panamericana, 1997; p. 1735-1752.
- Martorell A, Sanz J. Urticarias de causa física. *Allergol Immunopathol* 1999; 27: 71-111.
- Harris A. Solar urticaria in an infant. *Br J Dermatol* 1997; 136: 105-107.
- Dawe RS. Prolongued benefit following ultraviolet A phototherapy for solar urticaria. *Br J Dermatol* 1997; 137: 144-148.
- García ML, Martínez T, Pérez A. Urticaria solar en la infancia. *Piel* 2006; 21: 19-24.
- Sonnex TS, Hawk JLM. Hydroa vacciniforme: a review of ten cases. *Br J Dermatol* 1998; 118: 101-108.
- Leroy D, Domp Martin A, Michael M, Tack B, Braavard P, Luovet S. Factors influencing the photo-reproduction of hydroa vacciniforme lesions. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 1997; 13: 98-102.
- Bruderer P. Hydroa vacciniforme treated by a combination of beta-carotene and canthaxanthin. *Dermatology* 1995; 190: 343-345.

14. Morison WL. Photosensitivity. *N Engl J Med* 2004; 350: 1111-1117.
15. Gould JW, Mercurio MG, Elmetts CA. Cutaneous photosensitivity diseases induced by exogenous agents. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 551-573.
16. Epstein JH. Phototoxicity and Photoallergy. *Sem Cutan Med Surg* 1999; 18: 274-284.
17. Ebrahimzadeh MA, Enayatifard R, Khalili M, Ghaffarloo M, Saeedi M, Yazdani Charati J. Correlation between Sun Protection Factor and Antioxidant Activity, Phenol and Flavonoid Contents of some Medicinal Plants. *Iran J Pharm Res.* 2014; 13: 1041-1047.
18. Mauleón C, Hernanz JM, Campos M, Chavarría E, De la Cueva P, Cabeza R. Dermatitis fotoagradadas y fotoinducidas frecuentes en la infancia. *Acta Pediatr Esp* 2005; 63: 351-357.

## PROCEDENCIA DE LAS FIGURAS

- Fig. 1. Curso de Semiología de la Universidad Católica de Chile. Disponible en: [www.oocities.org/amirhali/\\_fpclass/CALOR.htm](http://www.oocities.org/amirhali/_fpclass/CALOR.htm).
- Fig. 2. Universidad CES. Facultad de Medicina. Disponible en: <http://hdl.handle.net/123456789/458>.
- Fig. 3. Biblioteca Nacional de Medicina de EE.UU. Disponible en: <https://nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000845.htm>.
- Fig. 4. Web Docente de Dermatología. Coord: Soria y Casanova. Disponible en: [dermatoweb2.udl.es/atlas.php?llettra=h&idsubmenu=2798](http://dermatoweb2.udl.es/atlas.php?llettra=h&idsubmenu=2798).
- Fig. 5. Atlas de Dermatología. Disponible en: [dermaamin.com/site/atlas-of-dermatology/1-a/66-actinic-prurigo-.html](http://dermaamin.com/site/atlas-of-dermatology/1-a/66-actinic-prurigo-.html).
- Fig. 6. Fotogeriatría. Coord: B. López. Disponible en: [www.fotogeriatría.net/brazos.htm](http://www.fotogeriatría.net/brazos.htm).
- Fig. 7. Universidad CES. Facultad de Medicina. Disponible en: <http://hdl.handle.net/123456789/458>.

---

# Crisis celiaca en un lactante

---

M. García Ventura, I. Ros Amal, R. García Romero, E. Castejón Ponce,  
I. García Jiménez, C. Hernández Tejedor

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 59-61]

## RESUMEN

**Antecedentes:** la enfermedad celiaca (EC) es una patología intestinal que se produce por intolerancia al gluten. Las formas clásicas de presentación de la EC, así como la crisis celiaca son actualmente poco comunes. **Descripción del caso:** se presenta el caso de un lactante de 12 meses que llega a Urgencias con signos de deshidratación, vómitos y diarreas. En los exámenes complementarios se objetiva importante afectación hepática y trastornos de la coagulación, así como una alta positividad de los anticuerpos de la enfermedad celiaca y HLA compatible con la misma. Con todo ello se realizó diagnóstico de enfermedad celiaca, según los criterios de ESPGHAN de 2012, y se pautó dieta exenta de gluten y medidas de rehidratación y soporte. **Conclusiones:** la crisis celiaca como forma de presentación de la enfermedad celiaca es hoy en día excepcional pero sigue apareciendo. Para evitarla se debe sospechar, realizar un diagnóstico y tratamiento lo antes posible.

## PALABRAS CLAVE

Crisis celiaca, enfermedad celiaca, malabsorción, malnutrición.

## *Celiac crisis in an infant*

### ABSTRACT

**Background:** Celiac disease (CD) is an intestinal disease that is caused by gluten intolerance. Classic forms of CD presentation, as well as the celiac crisis, are nowadays rare. **Case description:** A case of a 12 months infant comes to the Emergency room with dehydration signs, vomiting and diarrhoea is reported. The investigations showed important hepatic and coagulation disorders. Specific celiac disease antibodies and HLA DQ2 also agree with the CD diagnosis. A CD diagnosis was performed (following ESPGHAN 2012 criteria), and a free gluten diet was begun. **Conclusions:** Nowadays the celiac crisis is an exceptional presentation form, but it still appears. To avoid the crisis an early diagnosis and a right treatment must be performed.

### KEY WORDS

Celiac crisis, celiac disease, malabsorption, malnutrition.

---

**Correspondencia:** María García Ventura  
Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet  
Pº Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza  
mariagarciaventura90@gmail.com  
Recibido: marzo 2016. Aceptado: abril 2016

---

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad celiaca (EC) es una de las intolerancias digestivas más frecuentes en nuestro medio. Se trata de una intolerancia a las proteínas del gluten (gliadinas, secalinas, hordeinas y, posiblemente, aveninas) que cursa con una atrofia severa de la mucosa del intestino delgado. Se estima una prevalencia en torno al 1%, aunque se estima que tan solo entre un 10-15% han sido diagnosticados, y la mayoría de afectados se encuentran en estado asintomático<sup>(1)</sup>. En el pasado, la mayor parte de los pacientes diagnosticados de EC eran niños con grave afectación orgánica. En los últimos años, la forma de presentación más común de la EC son las formas atípicas e igualmente se ha incrementado el diagnóstico de esta enfermedad en la edad adulta, así como el diagnóstico de formas paucisintomáticas<sup>(2)</sup>. Sin embargo, no hay que olvidar que la EC puede debutar con formas de afectación importante, incluso llegando a presentar una crisis celiaca, entidad hoy en día excepcional pero que puede llegar a ser muy grave.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un lactante de 12 meses que acude a Urgencias por anorexia de 3 días de evolución y decaimiento, junto con vómitos y diarreas. En la gasometría se objetiva una acidosis metabólica (pH 7,29, pCO<sub>2</sub> 28, HCO<sub>3</sub> 13,5, EB -11,7, Na 134, K 5,3, Lac 2,1), por lo que ingresa por deshidratación secundaria a gastroenteritis para rehidratación y completar estudio. En la reanamnesis se constata pérdida ponderal de 260 gramos en los últimos 2 meses, así como entre uno y dos vómitos diarios y deposiciones diarreicas olorosas y explosivas que se alternan con períodos de estreñimiento de 3 meses de evolución. En la exploración física destaca un regular estado de hidratación, distensión abdominal y se aprecian la imagen compatibles con «bolsas de tabaco» en glúteos como signo de desnutrición.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias para realizar un diagnóstico diferencial con todas aquellas patologías que puedan dar lugar a un cuadro de malabsorción que determine desnutrición: ecografía abdominal en la que se objetiva una discreta distensión de las asas intestinales con contenido en su interior; sedimento de orina normal; y serologías CMV, VEB, VHB y VHC, siendo todas ellas negativas. Entre las sospechas se encuentran: EC, alergia a las proteínas de la leche de vaca, gastroenteritis bacterianas o víricas, parasitosis, (giardiasis, strongiloidiasis) fibrosis quística, enfermedad de Crohn,

inmunodeficiencias o enteropatía autoinmune. En la bioquímica sanguínea destaca la elevación de los enzimas hepáticos con valores de GOT(AST) y GPT (ALT) de 533 UI/L y 378 UI/L respectivamente (límites normales por debajo de 50 UI/L). Además se demostró también una importante alteración de la coagulación, destacando una actividad de protrombina del 49% (Valores normales 80-120%). El resto del hemograma, reactantes de fase aguda y bioquímica no presentaban alteraciones significativas. Ante la sospecha clínica se solicitaron anticuerpos de enfermedad celiaca. Los resultados fueron los siguientes: Ac. Antitransglutaminasa IgA: 4569,80 U/ml (límites 0-20), Ac. Antigliadina-DP IgG: 1172,40 U/mL. (límites 0-20) y Ac. Antiendomiso: +++. Tanto IgA, IgG como IgM séricas estuvieron dentro de los valores normales. Se solicitó estudio de los antígenos de Histocompatibilidad (HLA) que mostraron homocigosis para DQ2 (DQB1\*02 DQB1\*02).

Con todos estos resultados se realizó el diagnóstico de EC, con inicio de crisis celiaca como forma de presentación, y, además de las medidas de soporte básicas, se pautó dieta exenta de gluten.

## DISCUSIÓN

La presentación de la EC con formas graves y urgentes es hoy en día excepcional. La crisis celiaca se trata de la forma de presentación más importante de la EC, que aparece solo en un pequeño porcentaje de niños, y a la que se llega cuando la enfermedad evoluciona sin que se realice un diagnóstico y tratamiento precoz. Entre las alteraciones clínicas que pueden aparecer destacan las hemorragias, tanto cutáneas como digestivas. Estas tienen lugar debido a la alteración de la coagulación que se produce por el defecto de síntesis de vitamina K y otros factores vitamínicos dependientes a nivel intestinal. Además las alteraciones en la absorción intestinal favorecen la aparición de edemas por hipoalbuminemia, deshidratación hipotónica, tetania hipocalcémica, así como una gran distensión abdominal con hipopotasemia y malnutrición<sup>(3)</sup>. Afortunadamente supone tan solo un 1% de las formas de presentación de la celiaquía y normalmente se describe en niños menores de dos años. En el caso presentado, se objetivaron alteraciones de la coagulación, hepatopatía, malnutrición, deshidratación e importante distensión abdominal, que requirieron hospitalización y tratamiento de soporte, datos que son compatibles con una crisis celiaca. Afortunadamente, el tratamiento evitó la aparición de alteraciones hidroelectrolíticas más graves como la hipopotasemia o la hipocalcemia.



En el momento actual, se puede realizar en determinadas ocasiones el diagnóstico de EC sin necesidad de biopsia intestinal como en caso presentado. El diagnóstico se hizo atendiendo a los nuevos criterios diagnósticos de la enfermedad celiaca que la ESPGHAN (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition)<sup>(4)</sup> actualizó en 2012. Según estos nuevos criterios es posible realizar el diagnóstico de EC sin necesidad de realizar biopsia intestinal si existe clínica compatible con la enfermedad, anticuerpos antitransglutaminasa 10 veces por encima de los límites normales y antiendomiso positivos, así como presencia de HLA compatible con la enfermedad (DQ2 o DQ8), como ocurre en este caso.

## CONCLUSIONES

La crisis celiaca como forma de presentación de la EC hoy en día es excepcional, pero no hay que olvidarla porque produce importantes desequilibrios electrolíticos y alteraciones en la coagulación.

No obstante, en la actualidad debemos de mantener sobre todo el índice de sospecha muy alto para las formas atípicas, ya que son consideradas las más frecuentes.

Los nuevos criterios diagnósticos de la ESPGHAN permiten abandonar la biopsia como método diagnóstico obligatorio si la clínica, los anticuerpos y el HLA son compatibles con EC.

Hasta el momento la única posibilidad terapéutica es la exclusión de por vida del gluten de la dieta.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Arranz Sanz E. Enfermedad celiaca, luces o sombras? En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2013. Madrid: Exlibris Ediciones; 2013. p.79-84.
2. Elli L, Branchi F, Tomba C, Villalta D, Norsa L, Ferretti F, et al. Diagnosis of gluten related disorders: Celiac disease, wheat allergy and non-celiac gluten sensitivity. *World J Gastroenterol* 2015; 21(23): 7110-9.
3. Allué IP, Koninckx CR. Enfermedad celíaca. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. SEGHNPAEP.
4. Husby S, Koletzko S, Korponay-szabo IR. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. *JPGN* 2012; 54(1): 136-60.

# Una causa infrecuente de torticolís en pediatría

A. Fernández Gómez, R. Bernal Calmarza, C. Larrosa Espinosa, L. Monge Galindo, E. Ubalde Sainz

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 62]

## INTRODUCCIÓN

La torticolis aguda es un motivo de consulta frecuente en pediatría. Su etiología es variada, desde procesos banales autolimitados hasta otros de potencial riesgo vital, por lo que es importante descartar una enfermedad grave subyacente, principalmente en casos recidivantes o con escasa respuesta a tratamiento.

## CASO CLÍNICO

Niño de 6 años de edad que ingresa por cuadro de torticolis dolorosa recidivante hacia la derecha (4 episodios en los últimos 2 meses), de entre 3 y 8 días de evolución, autolimitados, sin otros síntomas acompañantes.

En la exploración, presenta buen estado general, a nivel cervical se aprecia asimetría en hombros, con elevación de escápula derecha, limitación para extensión de la cabeza, ligera contractura muscular a nivel de esternocleidomastoideo y trapecio izquierdos. En radiografía cervical realizada durante el segundo episodio se objetiva calcificación a nivel de disco intervertebral C3-C4.

Gammagrafía ósea normal. La RM craneocervical muestra calcificación del disco intervertebral C3-C4 con mínima protrusión paracentral izquierda sin compromiso del cordón medular. Se pautó tratamiento antiinflamatorio con ibuprofeno y calor local, con evolución favorable, resolviéndose la torticolis en 5 días. La determinación del metabolismo del fósforo y calcio, PTH, hormonas tiroideas y VSG no mostró alteraciones.

## COMENTARIOS

Las calcificaciones de los discos intervertebrales son una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, de etiología desconocida hasta el momento. Desde la primera descripción de discopatía calcificante en 1924, se han comunicado algo más de 300 casos. Suele afectar principalmente a pacientes entre 6 y 10 años, con ligero predominio masculino, afectando principalmente a la columna cervical. El diagnóstico se realiza mediante la visualización de las calcificaciones en una radiografía cervical, TAC o RM. La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente en unos meses.

# Eczema Coxsackium: una variante de la enfermedad mano-pie-boca clásica

S. Barbed Ferrández, M. Arrudi Moreno, C. Guerrero Laleona, M. Bustillo Alonso

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 63]

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad mano-pie-boca es una infección causada por Enterovirus (más frecuentemente Coxsackie A16 y Enterovirus 71), caracterizada por fiebre y estomatitis junto con un exantema vesicular que afecta de forma predominante a las manos y los pies, incluyendo región palmo-plantar. En los últimos años, se han reportado casos de una variante de esta enfermedad más agresiva y diseminada producida por distintos serotipos de la misma especie.

## CASO CLÍNICO

Niño de 2 años que acude por aparición de exantema pruriginoso de inicio perioral y con afectación palmo-plantar, en pocas horas generalizado a glúteos y extremidades. Se trata de unas lesiones vesiculosas sobre base eritematosa, algunas de ellas costrosas que confluyen formando agrupaciones junto con lesiones petequiales aisladas en tronco. Previamente había presentado un cuadro febril con rinitis y tos. El examen sistemático por aparatos fue anodino salvo el exantema descrito. Como antecedentes personales destaca dermatitis atópica mal controlada. Para filiar la etiología del cuadro, se realizó analítica de sangre con hemograma, hemostasia, bioquímica, incluyendo marcadores de infección (PCR, PCT), así como estudio microbiológico tomando muestra para hemocultivo y serologías (VHB, VHC, CMV, Micoplasma, VEB, Parvovirus, VHS). Se

recogió también muestra de exudado vesicular para realizar PCR de enterovirus, frotis cutáneo para descartar sobreinfección bacteriana y frotis faríngeo. Tanto el hemograma como la bioquímica y hemostasia fueron anodinos, siendo los marcadores de infección discretamente elevados, obteniéndose una PCR de 3,22 mg/dl y una PCT de 0,33 ng/ml. El estudio microbiológico demostró el aislamiento de flora saprofita (*Candida parasilopsis*) y el análisis de PCR para enterovirus resultó ser positivo, por lo que se envió la muestra al laboratorio de referencia para genotipado.

## COMENTARIOS

Este caso forma parte del espectro grave y diseminado de la enfermedad mano-pie-boca, denominado «Eczema Coxsackium» y clasificado a partir de casos con similares características reportados a los Centros para el Control y Prevención de Enfermedades. Los criterios clínicos de esta variante más agresiva son: afectación de un 5% o más del área corporal, lesiones vesículo-ampollosas y erosivas generalizadas más allá de palmas y plantas, presencia de bullas mayores de 2 cm, similitud morfológica al Síndrome de Gianotti-Crosti y, por último, lesiones petequiales, purpúricas o hemorrágicas. La especie causante con mayor frecuencia es el Coxsackie A6, descrito por primera vez en Europa en el año 2008, detectándose en España a finales del año 2010.

# Eritema multiforme menor recurrente y evolución hacia la forma mayor

S. T. Jiménez Gil de Muro<sup>(1)</sup>, C. Cristóbal Navas<sup>(2)</sup>, M. Palacios Horcajada<sup>(1)</sup>, A. González Sala<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Centro de salud de Calahorra (La Rioja). <sup>(2)</sup> Fundación Hospital Calahorra (La Rioja)

[Bol Pediatr Arag Rioja Sor, 2016; 46: 64]

## INTRODUCCIÓN

El eritema multiforme (EM) es una enfermedad aguda de la piel y las mucosas (especialmente de la mucosa oral), de carácter autoinmune, que se manifiesta con lesiones eritematosas de tipo vesículas o ampollas. Su etiología es desconocida, apareciendo en muchos casos vinculada a la ingesta de fármacos y a factores predisponentes como infecciones por virus, siendo el más frecuente el virus del herpes simple (VHS). Históricamente el EM ha comprendido un espectro de enfermedades clasificadas según la creciente severidad desde la forma más leve o EM menor hasta la más grave o EM mayor, llamado también Síndrome de Steven Johnson (SSJ). Actualmente existen evidencias de que el EM y el SSJ pertenecen a distintos desórdenes inmunológicos y aunque las dos presentan lesiones en iris o diana con afectación de mucosas y necrosis, difieren en la causa, siendo los virus los desencadenantes del EM, mientras que son los fármacos los desencadenantes del SSJ. La presentación clínica, la patología y la terapéutica son también diferentes.

El SSJ y la necrosis epidérmica tóxica (NET) sí son probablemente la misma entidad distinguiéndose en el área de afectación y la severidad de la afectación sistémica.

## CASO CLÍNICO

Presentamos un caso de un niño de 8 años y medio que tras haber presentado 5 episodios de EM menor asociado a VHS (EMAH), con lesiones circunscritas únicamente a la cavidad oral, desarrolló un EM mayor en el contexto de una infección gripal con fiebre, eritema ocular, hemorragias subconjuntivales y erosiones conjuntivales, importantes lesiones ulcerativas orales profundas con fibrina que le impedían la alimentación, lesiones en diana en piernas y lesiones ampollosas ulcerativas en glándula, por lo que precisó ingreso hospitalario durante 20 días con nutrición parenteral y tratamiento multidisciplinar por parte de reumatología, dermatología, oftalmología, alergología y pediatría.

A este paciente se le realizaron a lo largo de los brotes varias exploraciones complementarias para buscar el desencadenante, encontrando serologías de Mycoplasma con IgM positivo en una ocasión. Serologías de VHS1 y 2 con IgG positivas e IgM negativas, pero con aumento significativo de los títulos de IgG para el VHS1 en los brotes pasando de 3,5 U/ml intercrisis a 209,3 UI/ml en el brote de EM mayor (valores normales entre 0,1-1 UI/ml). El resto de serologías para CMV, VEB, VHB y VHC fueron negativas. No se detectó ADN del VHS por PCR en el cultivo de virus de las ampollas del labio.

En el diagnóstico diferencial se le realizaron pruebas de alergia a materiales utilizados por el dentista por empezar uno de los brotes tras un empaste, presentando prueba del parche positiva a cobalto sin clara repercusión clínica. El resto fue negativo.

Se le realizó prueba de patergia para descartar enfermedad de Bechet, siendo negativa. En oftalmología no se apreció tampoco uveítis.

En cuanto a autoinmunidad, FR, ANA, Ac antimitocondriales, Ac anti células parietales, Ac anti DNA, Ac anti ENA, anti SS-A (anti Ro 52 y anti Ro 60), anticuerpos anti neutrófilo (c-ANCA y p-ANCA), anticardiolipina IgM e IgG, anticuerpos anti beta2 glicoproteína 1 y 2 y anticuerpos IgG antipeptido cíclico citruliniano y Ac antitrasglutaminasa, todo negativo.

Ac antimúsculo liso positivos.

Hemograma, bioquímica y coagulación normales. Estudio de hipercoagulabilidad normal. Inmunoglobulinas y complemento normal.

Sistema HLA Locus A A\*02 y A\*24. Locus BB\*15(B62) y B44. Locus C C\*01 y C\*16 (el alelo HLA B62 se ha encontrado en los casos recurrentes, entre otros).

Se realizó estudio genético de FMF asociado a TNF alfa (síndrome TRAPS) que fue también negativo.

La anatomía patológica de la biopsia realizada de una lesión de piel en pierna era compatible con eritema multiforme.

Para el tratamiento se han utilizado los corticoides orales (prednisona, prednisolona y deflazacort a 1 mg/kg/día en pautas de 5-10 días hasta 2 meses en la forma mayor), el Aciclovir tópico en las lesiones de mucosa bucal y Claritromicina en el brote compatible con infección por Mycoplasma.

Se le ha recomendado no tomar AINES por posible relación con el cuadro ya que en todos los episodios al haber presentado fiebre había tomado ibuprofeno, aunque en alergología han preferido no realizar pruebas de alergia a fármacos.

Como medida preventiva se le ha vacunado de gripe en la temporada posterior.

En el EMAH se recomienda el Aciclovir sistémico a 400 mg cada 12 horas durante 6 meses para prevenir recurrencias, aunque no lo hemos practicado con este paciente.

Tras el cuadro grave que precisó ingreso hospitalario ha pasado un año y ha tenido solo una recurrencia de EM con afectación oral únicamente que se resolvió con prednisona oral durante 11 días.

## COMENTARIOS

El objetivo de esta comunicación es poner de manifiesto la existencia del EM en forma recurrente y su evolución casi siempre hacia una forma mayor.

Se trata de una enfermedad poco frecuente en edad pediátrica y se sabe que se produce tras un desencadenante casi siempre de origen infeccioso en un paciente predispuesto, como es nuestro caso.

El diagnóstico es eminentemente clínico. Es importante el diagnóstico diferencial y el manejo multidisciplinar.

El tratamiento se basa en tratar la infección desencadenante y el corticoide oral a altas dosis para frenar el proceso autoinmune, además de las curas locales de las zonas afectadas, más el tratamiento de soporte en función de la gravedad.

El tratamiento preventivo de las recurrencias todavía es una tarea pendiente.

# ¿Debería darnos miedo el *Streptococcus pneumoniae*?

R. Isabel Pérez Ajami, M. J. Sánchez Malo, C. Guerrero Laleona, M. Bustillo Alonso, J. A. Castillo Laita

Unidad de Infectología Pediátrica, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 65]

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Austrian es una complicación rara de la diseminación hematológica de la infección por *Streptococcus pneumoniae* (neumococo). Se caracteriza por la tríada de Osler, que consiste en la presencia de neumonía, endocarditis y meningitis. En la revisión que hemos realizado acerca de dicha enfermedad, solo hemos encontrado otros dos casos de pacientes afectados en la edad pediátrica, por lo que encontramos interesante presentar otro nuevo caso de este síndrome tan infrecuente pero potencialmente mortal.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una lactante de 18 meses, afecta de síndrome de Down, con canal aurículo-ventricular corregido e insuficiencia mitral y tricuspídea leves residuales. Acude al Hospital Xeral Calde de Lugo por cuadro de vómitos de dos días de evolución y de fiebre de hasta 39,7 °C en las últimas 24 horas, más exantema cutáneo en cara junto con petequias en brazos y manos que aparecen pocas horas antes de acudir al servicio de urgencias y necrosis acra de dedos de ambos miembros superiores con afectación de los pulpejos de los dedos.

Ingresa directamente en la Unidad de Cuidados Intensivos por shock séptico. Ahí, se extraen analíticas, se administra dopamina y fluidoterapia IV para mantener tensiones arteriales y se inicia cefotaxima IV en la primera hora. El LCR muestra alteraciones compatibles con meningitis, se detecta PCR de *S. pneumoniae* positiva, así como también en el hemocultivo antes del tratamiento antibiótico, por lo que se añade tratamiento con Vancomicina hasta completar 13 días. La paciente mejora clínicamente y se traslada a planta de hospitalización al tercer día, persiste febril y se ausculta un soplo

panstólico de intensidad III/VI en una paciente con alteraciones cardíacas previas. Se realiza una segunda radiografía de tórax en la que se aprecia aumento de densidad retrocardiaca compatible con neumonía incipiente. También se realiza ecocardiografía en la que se objetiva imagen filiforme en anillo mitral en la porción inferior posterior compatible con vegetación, por lo que es diagnosticada de endocarditis.

A los 18 días, se traslada al Hospital Universitario Miguel Servet, para completar el tratamiento de la endocarditis hasta completar 40 días con cefotaxima IV, AAS oral por aparición de trombocitosis reactiva de más de un millón de plaquetas e intervención quirúrgica por parte del Servicio de Cirugía Plástica para desbridar las zonas de necrosis de los dedos de las manos. Es dada de alta con controles en consultas, en los que ya se ha podido retirar el tratamiento con AAS.

## COMENTARIOS

Esta tríada clínica de meningitis, neumonía y endocarditis con LCR y hemocultivo positivo a *S. pneumoniae* se conoce como Síndrome de Austrian. Esta condición presenta una letalidad elevada (alrededor de 50 % en algunas series de casos). El *S. pneumoniae* supone la causa principal de bacteriemia y neumonía bacteriana y la segunda causa de meningitis bacteriana. Era uno de los gérmenes causantes de endocarditis infecciosa más frecuente en la era preantibiótica (alrededor de un 15-20 % del total de casos). En la actualidad es una enfermedad muy rara, causando menos del 1 % de los casos, aunque su mortalidad sigue siendo muy elevada. Los casos de infección invasiva son infrecuentes y la disminución en la incidencia se ha atribuido al uso de los antibióticos, así como a la introducción y aplicación generalizada de la vacuna antineumocócica conjugada.

# Casuística de la displasia broncopulmonar en nuestro hospital, en un período de 4 años

P. García Navas, V. Jiménez Escobar, I. Esteban Díez, I. Sáenz Moreno, M. Y. Ruíz del Prado

Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 66]

## INTRODUCCIÓN

La displasia broncopulmonar es la secuela más frecuente de la prematuridad y una de las que más condiciona su pronóstico. Se asocia a mayor incidencia de problemas respiratorios y cardiovasculares en los dos primeros años de vida, así como a retraso del neurodesarrollo y del crecimiento.

## OBJETIVOS

Describir las características de los niños afectados de displasia broncopulmonar (DBP), así como analizar el manejo realizado en la Unidad Neonatal (UN) y la evolución posterior de estos pacientes.

## PACIENTES Y MÉTODO

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de DBP durante su ingreso en la Unidad Neonatal de nuestro hospital durante un período de 4 años, de 2012 a 2015.

## RESULTADOS

31 niños fueron diagnosticados de DBP, todos ellos pretérmino, siendo el de menor EG de 26+1 semanas y el de mayor de 32+2. 55% varones y 45% mujeres. Se observa una disminución progresiva del número de pacientes afectados; en 2012, 13 casos (41,9%) y en 2015 tan solo 4 (12,9%). La mayoría presentaron una patología

leve, 61,3%, un 29% moderada y un 9,7% severa. Recibieron maduración pulmonar prenatal completa salvo en uno de los casos. Un 67% requirió ventilación mecánica invasiva. El 29% precisó soporte hemodinámico y un 9,6% presentó hipertensión pulmonar. Se usó tratamiento farmacológico en un 74% (diuréticos 74%, corticoterapia inhalada 16,1% y sildenafilo 6,5%), se mantuvo en un 42% al alta de la UN (diuréticos 42%, corticoterapia inhalada 6,5% y sildenafilo 6,5%). Precisaron oxígeno suplementario, un tiempo medio de 85 días, mínimo 31 días, máximo 11 meses. Manteniéndolo en un 38,7% en domicilio. Un 80% de estos pacientes al alta fueron remitidos a las consultas de neumología infantil.

Observando la evolución de los dos primeros años de vida de los niños nacidos en 2012 y 2013 (21 pacientes), un 61,9% presentaron episodios de sibilantes, con una edad media del primer episodio de 5 meses y medio de edad cronológica. Un 28,5% precisó ingreso hospitalario por patología respiratoria (3 por sibilantes, 2 por bronquiolitis y 1 por laringitis).

## CONCLUSIONES

A pesar de que en nuestro estudio, la mayoría de los pacientes fueron DBP leves, un 42% fueron dados de alta con tratamiento domiciliario. Los sibilantes fueron la patología respiratoria más frecuente en los dos primeros años de vida. La tasa de ingresos por patología respiratoria fue baja respecto a la bibliografía revisada. Dado la morbilidad respiratoria asociada a esta patología es necesario un seguimiento estrecho y un manejo multidisciplinar.

# Perforación gástrica de causa inesperada

E. Portal Gil, T. Farfán Orte, B. Riaño Méndez, C. Toledo Gotor, J. M. Sanchez Puentes, L. Martínez Mengual

Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 67]

## INTRODUCCIÓN

Entendemos por bezoar un acúmulo de sustancias extrañas en el tracto gastrointestinal. Su composición es muy variada, desde material orgánico como pelo, hasta inorgánico, como metales. En Pediatría los más frecuentes son el Tricobezoar (compuesto de pelo) y el fitofezoar (de fibras vegetales o semillas). Generalmente son asintomáticos o presentan una sintomatología inespecífica, como anorexia, dispepsia o halitosis. Si evoluciona puede producir complicaciones malabsortivas/obstructivas o incluso perforación del tubo digestivo.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 13 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor abdominal de 24 horas de evolución, vómitos y progresivo empeoramiento del estado general). A su llegada presenta mal aspecto, palidez cutánea e intenso dolor a la palpación abdominal con defensa generalizada. La temperatura es de 37,4 °C axilar, se encuentra taquicárdica a 140 lpm y su tensión arterial es de 120/60 mmHg. Se solicitan como pruebas complementarias iniciales una radiografía de abdomen, donde se aprecia un claro neumoperitoneo bajo la cúpula diafragmática izquierda, y una analítica sanguínea con leucocitosis, desviación izquierda, aumento de reactantes de fase aguda (Proteína C reactiva de 48 mg/L), ane-

mia e hiperglucemia. Con estos resultados se solicita tomografía axial computerizada del abdomen en la que se objetiva un importante neumoperitoneo, líquido libre en pelvis y una masa ocupante de espacio en estómago. Se realiza cirugía urgente encontrándose una perforación gástrica, contenido purulento en cavidad abdominal y un cuerpo extraño en el estómago no adherido a las paredes, que posteriormente la anatomía patológica describe como masa compacta de pelos que tiene un peso de 1.018 gr y unas dimensiones de 16 x 12 cm. El diagnóstico final es perforación gástrica por tricobezoar. Revisando la Historia de la niña, se encuentra como antecedente clave la valoración un año antes en Consulta de Dermatología por tricotilomanía.

## COMENTARIOS

Los bezoares son una patología poco frecuente en Pediatría, y generalmente se asocian a pacientes que presentan patología gastrointestinal de base, patología psiquiátrica o retraso mental. Se presentan con una sintomatología inespecífica y con escasas alteraciones analíticas. En algunas ocasiones pueden debutar con una de sus complicaciones, ya sea obstrucción intestinal, malnutrición o abdomen agudo. En estos pacientes la historia clínica es muy importante, ya que suele existir algún signo de alarma que nos pueda alertar de su existencia.

# Encefalopatía desmielinizante aguda

---

J. M. Sánchez Puentes, L. García Fernández, E. Portal Gil, M. L. Poch Orive, A. García Oguiza

---

Hospital San Pedro. Logroño (La Rioja)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 68]

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante del SNC predominantemente de la edad adulta, aunque puede debutar en la infancia, lo que conlleva gran impacto a nivel individual, familiar y social significativo.

En la edad pediátrica puede haber retraso en el diagnóstico, debido a la expresión diferente de la EM en la infancia y al diagnóstico diferencial más amplio que en los adultos.

## CASO CLÍNICO

Niña de 11 años previamente sana que sin desencadenantes conocidos inicia cefalea frontal a la que añade los últimos días vómitos, somnolencia, mareos y marcha inestable, sin fiebre ni otros signos acompañantes. La exploración muestra parálisis facial derecha, nistagmus horizontal bilateral, diplopía, paresia de extremidad superior izquierda y ataxia. Meníngeos negativos. ROT presentes simétricos. Cuesta mantener sedestación, rechaza la marcha. FO normal. Bioquímica, serología, estudio inmunidad, cultivos en suero y orina: normales. Tóxicos negativos. LCR: bioquímica, PCR, cultivo,

anti-NMDA negativos, presencia de BOC IgG. Estudio de RM cerebral y medular mediante secuencias potenciadas en T1 antes y después de contraste, T2 y difusión: lesiones focales hiperintensas en T2 en número de 25 con tamaño entre 5 y 20 mm, que afectan a sustancia blanca yuxtacortical y periventricular de ambos hemisferios, pedúnculo cerebral y protuberancia izquierdos y trayecto intra parenquimatoso de ambos trigéminos. Muchas lesiones supratentoriales muestran un patrón interno en anillos concéntricos tipo Balo. La RM practicada a los 6 meses (tras tratamiento con corticoide) muestra nuevas lesiones en pedúnculos, protuberancia y bulbo.

## CONCLUSIONES

El estudio de la EM ha presentado grandes avances en los últimos años. En la edad pediátrica existen limitaciones a la hora de un diagnóstico precoz y del tratamiento.

Hacen falta más estudios multicéntricos para homogeneizar criterios diagnósticos y pautas terapéuticas para un abordaje más precoz y adecuado disminuyendo así el impacto socioeconómico de esta enfermedad discapacitante.

# Lactante con múltiples fracturas

M. J. Sánchez Malo, R. I. Pérez Ajami, M. C. García Jiménez, M. V. Cobos Hernández

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 69]

## INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un lactante varón, de 2 meses de edad que acude a urgencias del Hospital Infantil derivado por su pediatra por cuadro de vómitos tras las tomas y estancamiento ponderal.

Se trata de un niño de origen marroquí, sin antecedentes de interés, salvo el antecedente familiar de una hermana fallecida a la edad de 26 días. Ingresa para estudio.

## CASO CLÍNICO

A la exploración física: peso en el p16. Nos llamó la atención un bultoma lumbar, doloroso a la palpación. Los padres refieren una historia confusa en su producción. Se trata de un niño irritable, con llanto intenso al mínimo contacto y ligera hipotonía. Durante su ingreso el niño permanece la mayor parte del tiempo solo. Investigamos el antecedente de la hermana fallecida, que se trató de una muerte con sospecha de lactante zarandeado que no pudo ser confirmada.

Con todo esto nos preguntamos si no estaremos ante un caso de lactante maltratado. Solicitamos una eco TF normal, un fondo de ojo normal y una serie ósea RX, donde se aprecian múltiples fracturas del ángulo metafisario, en «asa de cubo» bilaterales a nivel de fémur proximal y distal bilateral, tibias proximales, sugestivas de traumatismo no accidental. Sin embargo, la simetría de las lesiones implica la realización de un diagnóstico diferencial con

enfermedad sistémica, por lo que, tras excluir las patologías probables más importantes, solicitamos un metabolismo fosfo cálcico, hallando una hipovitaminosis D carencial, que no justifica las fracturas radiológicas.

Con los diagnósticos de RAQUITISMO y FRACTURAS POR TRAUMATISMO NO ACCIDENTAL se notifica el caso a la Policía Nacional que inicia acciones legales. Se detiene a los padres, el niño y su hermana quedan a cargo de los Servicios Sociales, son imputados por tentativa de homicidio, y los forenses se replantean el caso de la hermana fallecida.

A día de hoy nuestro paciente tiene 11 meses de edad y se encuentra bien en una familia de acogida, en seguimiento por parte del S. de Nefrología por raquitismo carencial.

## COMENTARIOS

El esqueleto es todavía el sitio más común de lesión del que se obtienen imágenes diagnósticas en niños maltratados, y esto es especialmente cierto en lactantes y niños que empiezan a andar. Por lo que para el diagnóstico de un presunto caso de maltrato son fundamentales las radiografías del esqueleto.

Debe sospecharse si hay múltiples fracturas, en especial las bilaterales, con historias clínicas poco congruentes y de diferentes edades. Podemos encontrar varias lesiones radiológicas de alta especificidad de maltrato, que nos deben hacer saltar la alarma.

# Implantación de la pulsioximetría durante la reanimación neonatal

T. Farfán Orte, M. Y. Ruiz del Prado, J. M. Sánchez Puentes, L. García Fernández, C. Toledo Gotor

Pediatría, Hospital San Pedro. Logroño (La Rioja)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 70]

## INTRODUCCIÓN

La oxigenación neonatal en el nacimiento ha sido valorada clásicamente de forma clínica mediante el test de Apgar, donde el parámetro «coloración» puede verse influenciado por una gran variabilidad subjetiva. Por ello, la pulsioximetría se propone como método objetivo para la valoración de la oxigenación neonatal, y está incluida en las guías de reanimación.

## OBJETIVOS

El objetivo principal fue la implementación del uso del pulsioxímetro durante la reanimación neonatal y su utilidad clínica. Como objetivo secundario se planteó el estudio de los factores que pueden influir en la saturación de oxígeno al nacimiento, si existía correlación entre la puntuación en el test de Apgar y cada uno de sus ítems con la saturación arterial de oxígeno, la correlación entre la saturación de oxígeno y el pH de cordón al nacimiento y entre el tipo de reanimación neonatal y los valores objetivos de pulsioximetría.

## PACIENTES Y MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, analítico, observacional y prospectivo en todos los recién nacidos a término, nacidos en nuestro hospital y atendidos por un pediatra de abril a agosto de 2015. Se analizaron las siguientes variables: sexo, edad gestacional, control del embarazo, riesgo infeccioso, frotis vaginorectal de estreptococo, tiempo de rotura de membranas prolongada, antibioterapia, otros cultivos maternos, tipo de parto, riesgo de pérdida de bienestar fetal, características de líquido amniótico, tipo de edad gestacional, día de la semana y turno durante los cuales se recogieron los datos, la adecuación de la recogida de datos y si el paciente ingresó en la Unidad Neonatal. Se obtuvieron las siguientes determinaciones: momento de inicio de lectura, saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca y temperatura al primer momento de lectura, minuto 5 y 10 de vida, pH de cordón y  $FiO_2$  máxima.

## RESULTADOS

En nuestro estudio la media de la saturación de oxígeno obtenida en la primera determinación fue de 80% (DE  $\pm$  10,86), incrementándose progresivamente hasta obtener a los 5 minutos una satu-

ración media de 86% (DE  $\pm$  11,30) y a los 10 minutos de 92% (DE  $\pm$  8,23). La media de tiempo necesario para la obtención del primer valor de saturación fue de 3,68 minutos (DE  $\pm$  2,66). La media de la saturación en el primer momento de lectura, quinto y décimo minuto fue menor en las cesáreas (78%, 86% y 92%) que en los eutócicos (81, 90 y 94%). Encontramos que los partos con mayor sufrimiento para el neonato (el 17,9% de los partos instrumentales y el 15,1% de las cesáreas) precisaron una reanimación más avanzada (aplicación de oxígeno indirecto, CPAP o PPI), frente al 7,1% de los partos eutócicos que solo precisaron calentar y aspirar secreciones. La saturación de oxígeno fue menor en los neonatos con menor puntuación en el test de Apgar en el minuto 1 y 5. La media de la saturación de oxígeno fue menor en aquellos neonatos que presentaron cifras de pH  $<$  7,20 que en aquellos que tenían un pH  $\geq$  7,20 en los tres momentos de las determinaciones. Se objetivó una tendencia de la media de la saturación y la frecuencia cardíaca en todos los momentos de determinación de ser mayor en los neonatos que no precisaron una reanimación avanzada. La media de saturación de oxígeno en todos los momentos de las determinaciones fue inferior en los neonatos que presentaban datos de mayor sufrimiento fetal (Apgar  $<$  7, pH de cordón  $<$  7,2, FC  $\leq$  100 lpm y  $T^a <$  36 °C). El uso de pulsioxímetro al nacimiento no es una técnica exenta de dificultades, lo que ha conllevado la pérdida de un gran número de datos y que la muestra obtenida sea pequeña. Esto puede influir en que los resultados obtenidos no muestren diferencias estadísticamente significativas.

## CONCLUSIONES

La pulsioximetría podría ser útil como parámetro objetivo de la oxigenación y facilitar la toma de decisiones durante la reanimación neonatal. Su empleo es una medida difícil de implantar y la técnica es dificultosa, sobre todo en los primeros minutos de vida del neonato. Permite valorar la evolución de la saturación de oxígeno, que aumenta progresivamente durante los primeros minutos de vida del neonato, y se relaciona con la frecuencia cardíaca neonatal. Se observa cómo la saturación de oxígeno y frecuencia cardíaca es inferior en aquellos neonatos que muestran riesgo de pérdida de bienestar fetal como distocia de parto, pH de cordón bajo, Apgar bajo o hipotermia al nacimiento y que precisan reanimación neonatal más avanzada.

# No todo es epilepsia

C. Toledo Gotor, C. García Muro, V. Jiménez Escobar, M. B. Fernández Vallejo, A. García Oguiza, M. L. Poch Olive

Hospital San Pedro. Logroño (La Rioja)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 71]

## INTRODUCCIÓN

Los eventos paroxísticos son un motivo muy frecuente de consulta en pediatría. Se diferencian dos grandes grupos: epilepsia (1% de la población pediátrica) y trastornos paroxísticos no epilépticos. Hasta un 20% de este segundo grupo es remitido a consultas especializadas para descartar epilepsia de difícil control.

## CASO CLÍNICO

Niño de 17 meses en seguimiento en Nefrología por ectasia piélica bilateral diagnosticada prenatalmente. No ITUs previas. No otros antecedentes de interés.

Acude remitido por su pediatra a Urgencias para descartar patología neurológica tras presenciar en el Centro de Salud un episodio de irritabilidad, hipertonía generalizada e hiperextensión cefálica.

Los padres refieren que desde hace 4 días presenta episodios de irritabilidad extrema, llanto intenso y autolesiones (cabezazos contra el suelo) de aproximadamente 15 minutos de duración. Motivo por el cual consultan ese día en el Centro de Salud.

Estos episodios suelen finalizar con el niño cansado o dormido. Recuperando posteriormente su situación neurológica basal.

Diagnosticado de eritema menor en tratamiento con dexclorfeniramina y prednisona oral durante 10 días. Finalizó tratamiento hace una semana, actualmente asintomático.

Ingresa en la planta de pediatría para observación neurológica estrecha y realización de pruebas complementarias.

- Bioquímica: glucosa, iones, función renal y hepática normales. PCR: negativa.
- Hemograma: normal.
- EEG en vigilia y durante el sueño: normal.

Tras descartar la naturaleza epileptiforme de las crisis, y no habiendo encontrado signos de alarma, se plantea a los padres la posible relación de estos episodios con un hábito de sueño alterado.

Se explica la naturaleza benigna y autolimitada del trastorno de movimientos rítmicos durante el sueño y se recomiendan unas pautas de actuación en domicilio.

## COMENTARIOS

-En nuestro caso, se planteó un diagnóstico diferencial entre epilepsia o trastornos paroxísticos no epilépticos y fue gracias a la reanamnesis detallada y el visionado de vídeos domésticos como se pudo alcanzar el diagnóstico.

-Es posible que el tratamiento prolongado con un fármaco sedante fuese el desencadenante de estos episodios en un niño que previamente tenía un hábito del sueño deficiente.

-Las parasomnias son conductas no deseables que ocurren durante el sueño alterando la cantidad y calidad de este. Para su diagnóstico es fundamental una anamnesis detallada valorando el momento de aparición, la frecuencia, duración, descripción y consecuencias en la calidad de vida.

-El trastorno de movimientos rítmicos relacionados con el sueño se caracteriza por movimientos motores rítmicos, recurrentes y estereotipados que ocurren fundamentalmente en la transición de la vigilia al sueño. Es una entidad benigna y autolimitada que no se considera un trastorno siempre y cuando estos movimientos no interfieran y alteren la calidad del sueño o las actividades diarias.

# Malformaciones pulmonares congénitas, ¿cuál es nuestra casuística?

C. García Muro, C. Toledo Gotor, V. Jiménez Escobar, I. Sáenz Moreno, A. Olloqui Escalona, L. García Fernández

Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 72]

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas tienen una incidencia aproximada de 30 a 42 casos por cada 100.000 habitantes. Las técnicas de imagen prenatal permiten un diagnóstico cada vez más precoz, antes incluso de que den complicaciones clínicas. Aún así, muchas alteraciones pueden no detectarse y diagnosticarse en la infancia o en la edad adulta como consecuencia de infecciones respiratorias o como meros hallazgos casuales en pacientes asintomáticos.

## OBJETIVOS

Revisión de los casos de malformaciones pulmonares congénitas detectadas en nuestro hospital en los últimos 10 años (entre 2006 y 2016).

## PACIENTES Y MÉTODO

Estudio descriptivo observacional retrospectivo en el cual se seleccionaron las historias clínicas de aquellos pacientes pediátricos diagnosticados de malformaciones pulmonares congénitas en nuestro centro, bien prenatal o postnatalmente.

## RESULTADOS

En el período seleccionado se han diagnosticado 9 casos de malformaciones pulmonares congénitas. De ellos, 5 han sido de diagnóstico prenatal y 4 de diagnóstico postnatal. De los casos señalados, 6 correspondían a malformaciones congénitas de las vías aéreas pulmonares (MCVAP), 1 se diagnosticó de quiste bronco-génico, 1 fue catalogado de secuestro pulmonar y hubo 1 caso de enfisema lobar congénito.

## CONCLUSIONES

- Las malformaciones pulmonares congénitas son una entidad poco frecuente a tener en cuenta ante casos de distrés respiratorio neonatal o infecciones recurrentes localizadas.
- Su diagnóstico prenatal permite un tratamiento precoz.
- Generalmente, el tratamiento quirúrgico es la mejor opción, aunque se debe evaluar cada caso de forma individualizada.



