

Absceso pulmonar como complicación de neumonía bacteriana

J. Morales, E. Elías, A. Lázaro, M.J. López, F. Ramos, J.L. Olivares

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 57]

INTRODUCCIÓN

El absceso pulmonar es infrecuente en pediatría. Radiológicamente es una cavidad mayor de 2 cm, de paredes gruesas, con nivel hidroaéreo. Comentamos el caso de una niña de 25 meses que presentó un absceso pulmonar secundario a neumonía bacteriana.

CASO CLÍNICO

Niña de 25 meses diagnosticada 3 días antes de neumonía en LID en tratamiento con amoxicilina/clavulánico por vía oral. Consulta por persistencia de fiebre y tos, además de disnea. Correctamente vacunada (incluyendo Prevenar®), antecedentes de dilatación de pelvis renal derecha, cariotipo 47,XXX y ductus arterioso persistente. Presenta taquipnea, tiraje intercostal y crepitantes basales derechos. Se ingresa para antibioterapia endovenosa. La analítica muestra leucocitosis, neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda. Inmunidad normal. Mantoux y baciloscopia negativas. Antígeno de neumococo en orina positivo. Neumococo en frotis faringoamigdalares. Hemocultivo negativo. Se instauró antibioterapia endovenosa con cefotaxima, presentando

buena evolución. Al séptimo día en radiografía de tórax se observa imagen compatible con absceso pulmonar. Se consulta con Microbiología y se instaura tratamiento con Ertapenem 14 días. Posteriormente se realiza TAC torácica persistiendo cavidad de 4 cm en el segmento posterior del LSD, sin contenido líquido en su interior.

COMENTARIOS

El absceso pulmonar es el proceso supurativo secundario a la destrucción del parénquima pulmonar por una infección generalmente bacteriana. Su localización habitual es en los segmentos posteriores de los lóbulos superiores y segmentos apicales de los lóbulos inferiores derechos. Como agentes causales están los anaerobios, *S. aureus*, *S. pneumoniae*, *S. pyogenes* y *K. pneumoniae*. En inmunocomprometidos pueden ser parasitarios o fúngicos. Entre los factores predisponentes están la inmunodeficiencia, condiciones que aumenten el riesgo de broncoaspiración, fibrosis quística. Clínicamente hay fiebre, tos, malestar general, disnea, dolor torácico, vómitos y disfagia. El tratamiento es médico y la duración dependerá de la evolución clínica y radiológica. En pocos casos requiere drenaje mediante técnicas de radiología intervencionista.

Enfermedad de Wolman vs enfermedad por depósito de ésteres de colesterol

S. Beltrán, E.M. Jiménez, J.P. García Iñiguez, M.C. García, A. Baldellou

Unidad de Metabolismo. Hospital Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 57]

INTRODUCCIÓN

La deficiencia de la enzima lipasa ácida lisosomal (LAL) puede ser parcial, dando lugar a la enfermedad por depósitos de ésteres de colesterol (EDEC), o severa, la enfermedad de Wolman. Es una alteración congénita del metabolismo de los lípidos, que se hereda con carácter autosómico recesivo, cuyo locus se localiza en el cromosoma 10q23.2.

CASO CLÍNICO

Niño de 2 años y 5 meses remitido para estudio de hepatomegalia e hiperlipemia. Exploración física: Peso 11,8 Kg (P 3-10), Talla 88,5 cm (P 10-25), buen estado general, piel seca con prurito pero sin lesiones, hepatomegalia de 3 cm, esplenomegalia de 1 cm, sin otros hallazgos. Pruebas complementarias: hemograma, ionograma, coagulación normal, colesterol 414 mg/dL, HDL 32 mg/dL, LDL 354 mg/dL, apo lipoproteína A1 73,3 mg/dL (90-170) B 238 mg/dL (56-162), triglicéridos 464 mg/dL, GOT 84 U/L GPT 83 U/L GGT 20U/L, bilirrubina, proteínas totales, albúmina, ceruloplasmina, α 1 antitripsina, α fetoproteína, cromatografía de ácidos grasos, aminoácidos, ácidos orgánicos en orina normales. Ecografía abdominal: Hepatomegalia de aspecto heterogéneo con acúmulo de grasa, sin signos de focalidad. Rx abdomen: ausencia de calcificaciones. Ante la sospecha de enfermedad por depósito lipídico se descartó enfermedad de Niemann-Pick y Gaucher. Presenta un déficit de lipasa ácida lisosomal

(117,10 nmol/hxmgprot), con actividad residual de esta enzima, siendo indicativo de EDEC. Permanece asintomático, precisando tratamiento dietético, vitamínico y con resinas; siendo necesario iniciar tratamiento con estatinas, a pesar de no estar indicadas en menores de 8 años, para evitar las complicaciones cardiovasculares y de depósito.

CONCLUSIONES

En todo niño con hepatomegalia, esplenomegalia, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia, debe sospecharse una enfermedad del metabolismo de los lípidos como el déficit de LAL.

Es importante un diagnóstico precoz de esta enfermedad, para poder instaurar cuanto antes un tratamiento y así evitar las complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tolar J, Petryk A, Khan K, et al. Long-Term metabolic, endocrine, and neuropsychological outcome of hematopoietic cell transplantation for wolman disease. Bone marrow Transplant. 2008 Sep 8. (Epub ahead of print).
2. Buket D, Sinan S, Mehmet G, et al. Cholesteryl ester storage disease in a young child presenting as isolated hepatomegaly treated with simvastatin. The Turkish Journal of Pediatrics 2006; 48: 148-151.

Deformidad craneal en recién nacido

E. Lodosa⁽¹⁾, E. de Miguel⁽¹⁾, A. Acosta⁽¹⁾, I. Ruiz⁽¹⁾, M.C. Suárez⁽¹⁾, M.L. Poch⁽¹⁾, E. Gallinas⁽²⁾

⁽¹⁾Servicio de Pediatría. ⁽²⁾Servicio de COT. Hospital San Pedro de La Rioja

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2009; 39: 58]

INTRODUCCIÓN

La craneosinostosis consiste en el cierre prematuro de una o varias suturas que origina una alteración del volumen y/o la morfología del cráneo y cara, asociada o no a alteraciones clínicas. La etiología es poco conocida. Cuando la sutura afecta es la sagital, lleva al crecimiento del cráneo en paralelo a la sutura cerrada y a la imposibilidad de crecimiento transversal. El resultado es una cabeza alargada en sentido anteroposterior. No produce hipertensión intracraneal y es un problema estético.

CASO CLÍNICO

Antecedentes: primer embarazo, oligoamnios secundario a amniocentesis. Cesárea programada por presentación podálica. Nace varón, Apgar 9/10, peso 2.730 gramos, talla 48 cm y perímetro craneal (PC) 35 cm, dolicocefalia, pabellones auriculares de implantación baja, hipertelorismo, frente prominente, luxación de rodilla izquierda grado III.

Pruebas complementarias: Eco fontanelar normal. TC: sinóstosis en la longitud sutura sagital, aumento del diámetro anteroposterior del cráneo, resto normal. Rx Rodilla ap y lateral: luxación de rodilla.

Tratamiento: reducción de la luxación de rodilla, con inmovilización posterior con férulas semanales y seguimiento por pediatría de la dismorfología.

Evolución clínica: Se realiza seguimiento a los 8 días de nacimiento, presentando perímetro craneal tomado en los puntos de referencia de 34,5 cm. El PC tomado en los extremos de la dolicocefalia 37 cm. En controles seriados se evidencia velocidad de crecimiento de PC de 1 cm/semana, con aumento manifiesto del eje mayor de la fontanela anterior. Desde el punto de vista clínico, tono y motilidad normal, correcta succión. Complicación: epifisiolisis iatrogénica por la reducción. Con 6 meses se realiza cirugía de la craneosinostosis y con 8 meses se realiza corrección quirúrgica de la rodilla con cuadricepsoplastia.

CONCLUSIONES

La mayoría de las craneosinostosis son esporádicas, si bien con relativa frecuencia asocian otras malformaciones. El seguimiento de las deformidades craneales detectadas al nacimiento es fundamental para un diagnóstico precoz y la corrección quirúrgica en el primer año de vida.

Lactante con púrpura y edema

S. Ortiz, G. González, D. Clavero, J. Morales, G. Rodríguez, A. Fuertes, M.J. López

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2009; 39: 58]

INTRODUCCIÓN

El edema agudo hemorrágico del lactante es una entidad clínica poco frecuente, en la mayoría de los casos benigno y autolimitado, aunque las manifestaciones cutáneas iniciales pueden inducir un diagnóstico erróneo.

CASO CLÍNICO

Lactante de 8 meses que acude a urgencias remitido desde su PAP por aparición en las últimas 24 horas de lesiones purpúricas y petequiales junto con edema en extremidades inferiores. Antecedentes familiares: madre hipotiroidea. Antecedentes personales: otitis media hace 15 días, 48 horas antes consulta en el servicio de urgencias por la aparición de lesiones papulares inespecíficas de predominio en extremidades inferiores. Exploración física: Buen estado general y nutricional. Tez pálida de piel. Edema doloroso localizado a nivel de tobillos y en dorso de ambos pies. Lesiones purpúricas, bien delimitadas, de tamaño variable (0,5 a 3 cm diámetro), alguna en diana, con predominio en extremida-

des inferiores y que afectan también a extremidades superiores; junto con elementos petequiales localizados en espalda. No afectación de mucosas. Resto de exploración física compatible con la normalidad. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, coagulación, PCR, sedimento de orina, inmunidad celular: normal. Inmunoglobulinas: discreto aumento de IgG (1.240 mg/dl). Evolución: en las horas siguientes al ingreso extensión de las lesiones purpúricas al área genital y planta de pies. El edema se extiende a pabellón auricular presentando posteriormente una púrpura en dicha localización. Ante la sospecha de un edema agudo hemorrágico del lactante, se instaura tratamiento sintomático, con desaparición completa de las lesiones en 5 días.

COMENTARIOS

El edema agudo hemorrágico del lactante es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeño vaso, típica entre los 4 y los 24 meses. El diagnóstico es clínico, existiendo una gran controversia entre si el EAHL y la púrpura de Schölein-Henoch son 2 entidades diferentes o manifestaciones extremas del mismo proceso.

Enteropatía pierdeproteínas secundaria a cirugía cardíaca

L. Gracia⁽¹⁾, S. Beltrán⁽¹⁾, A. Manero⁽¹⁾, I. Pastor⁽¹⁾, J. Salazar⁽²⁾

⁽¹⁾Servicio Pediatría. ⁽²⁾Servicio Cardiología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 59]

INTRODUCCIÓN

La Técnica de Fontan fue diseñada para el tratamiento de cardiopatías congénitas complejas. Suele asociar complicaciones importantes, como la enteropatía pierdeproteínas. Su principal desencadenante es la linfangiectasia intestinal secundaria al aumento de la presión venosa sistémica. También se cree que están implicados fenómenos autoinmunes, así como una inestabilidad del epitelio intestinal por déficit de sulfato de heparina. La clínica típica deriva de la hipoproteinemia, estando ausentes los síntomas gastrointestinales o de infecciones graves.

CASO CLÍNICO

Niño de 4 años que presenta inflamación facial matutina desde hace un mes y aumento del perímetro abdominal desde hace 2 semanas. Antecedentes personales: diagnóstico prenatal de transposición de grandes vasos y ventrículo único. Se corrigió mediante la técnica de Glenn a los 7 meses y Fontan a los 2 años.

Exploración física: edema facial, palpebral, escrotal y pretibial con fovea, sin signos de insuficiencia cardíaca. Abdomen globuloso, blando, depresible, con oleada ascítica. No visceromegalias.

Pruebas complementarias: hemograma, básico de orina y coagulación normales. Bioquímica: proteínas totales 2,4 g/dL, albúmina 1 g/dL, resto normal. Estudio de poblaciones linfocitarias e inmunoglobulinas disminuidas. Alfa-1-antitripsina en heces elevada. Ecocardiograma: este-

nosis moderada a nivel de la anastomosis de vena cava superior y arteria pulmonar.

El paciente recibió sucesivas perfusiones de albúmina y furosemida, enalapril, espironolactona y una dieta hiperproteica. En los controles analíticos se objetivó un paulatino ascenso de las proteínas totales y la albúmina. Precizando cateterismo cardíaco mediante el cual se dilató la estenosis.

CONCLUSIONES

—Es necesario un control estrecho de los pacientes tras la cirugía de Fontan y sospechar esta complicación, infrecuente pero grave.

—En los pacientes en los que se demuestra un defecto en las anastomosis, éste debe corregirse mediante angioplastia o cirugía abierta. Pudiendo precisar el trasplante cardíaco. Se han propuesto como tratamientos alternativos, con desigual efectividad, corticoides y heparinas de alto peso molecular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Camarero C, Tamariz R, García Trujillo JA, et al. Enteropatía pierdeproteínas tras operación de Fontan. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 39-42.
2. Shahda S, Zahra M, Fiore A, et al. Stent in the Successful Management of Protein-Losing Enteropathy after Fontan. *J. Invasive Cardiol* 2007; 19: 444-446.

Ictericia y anemia severa: debut de anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes

E. de Miguel, M.C. Suárez, A. Costa, I. Ruiz, E. Lodosa, B. Fernández

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de La Rioja

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 59]

INTRODUCCIÓN

La anemia hemolítica autoinmune es poco frecuente en niños. Se caracteriza por la existencia de autoanticuerpos que se unen a la membrana eritrocitaria, provocando la destrucción de los hematíes. Su diagnóstico se basa en el test de Coombs, que determina la globulina causante de la hemólisis. El tratamiento depende de la severidad de la hemólisis, siendo los glucocorticoides el tratamiento de primera línea.

CASO CLÍNICO

Niño de 20 meses que acude por ictericia asociada a hematuria macroscópica de inicio brusco. Asocia cuadro catarral con otitis. *Exploración:* ictericia manifiesta. Oído derecho congestivo, tímpano deslustrado. No adenopatías palpables. Auscultación cardíaca: taquicardia con latido hiperdinámico. Abdomen blando, depresible, sin visceromegalias. Neurológicamente normal. *Pruebas diagnósticas:* hemograma: hemoglobina 6,3 g/dl; hematocrito 17%, hematíes 2,2 millón/ μ l; reticulocitos 4%; haptoglobina 8 mg/dl. Bioquímica: LDH 1704 U/l, bilirrubina directa 0,3 mg/dl, indirecta 3,7 mg/dl. GOT y GPT normales. Ecografía abdominal:

normal. Orina: eritrocitos 300 células/ μ l y proteínas 100 mg/dl. En el sedimento no se hallaron hematíes, por lo que nos encontramos ante una hemoglobinuria. Debido a la sospecha de anemia hemolítica se realiza morfología de sangre periférica, donde se objetivan esferocitos y leve síndrome eritrobástico. La confirmación se establece con el test de Coombs directo positivo a complemento. *Diagnóstico:* Anemia hemolítica por autoanticuerpos calientes secundaria a cuadro infeccioso viral. *Tratamiento:* precisó en dos ocasiones transfusiones sanguíneas, tratamiento con metilprednisolona iv, y ácido fólico. *Evolución:* respuesta favorable al tratamiento recuperando la hemoglobina a la semana, presentando la alta cifra de 11,8 g/dl, iniciando pauta descendente con prednisona oral hasta llegar a dosis de mantenimiento y posterior retirada. No ha presentado recaídas.

CONCLUSIONES

Pensar en anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes ante un paciente con datos analíticos de hemólisis de inicio brusco. El diagnóstico se realiza por la positividad del test de Coombs que revela IgG y/o complemento.

Leishmaniasis visceral (Kala-Azar): enfermedad endémica y emergente a recordar

M.C. Suárez, A. Costa, I. Ruiz, E. Lodosa, E. de Miguel, I. Esteban

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de La Rioja

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2009; 39: 60]

INTRODUCCIÓN

La incidencia de leishmaniasis en La Rioja es de 2,5 casos por millón de habitantes. La leishmaniasis visceral o Kala-Azar es la forma clínica más frecuente e importante en la edad pediátrica. Debido a su evolución crónica, en ocasiones mortal sin tratamiento, es necesario conocer esta zoonosis y su epidemiología para proporcionar un diagnóstico y tratamiento precoces que modifiquen su historia natural.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 17 meses que ingresa por fiebre sin foco, hasta 40° C, de 8 días de evolución, tratado con azitromicina y amoxicilina-clavulánico, sin mejoría. Antecedentes personales: nacido en España, con ascendencia marroquí y domicilio habitual en Cáceres. No viajes al extranjero. Vacunación correcta. Exploración física: Peso: 9,5 kg (P3), Talla: 74 cm (<P3). Buen estado general. Tinte subictérico. Adenopatías generalizadas pequeñas, no dolorosas. Abdomen distendido, blando, no doloroso. Hepatoesplenomegalia de 1,5 cm. Resto normal. Pruebas

complementarias: Hemograma: anemia microcítica hipocrómica, leucopenia y plaquetopenia. Bioquímica: ferropenia, ferritina 3204, LDH 1702 U/L. PCR: 95 mg/L. Beta2microglobulina 3,6 mg/L. Serologías: VHB, VHC, VHA, VIH, Rosa de Bengala, Lyme, CMV IgM, Epstein Barr IgM y Parvovirus B19 negativas. Serología de Leishmania: positivo a títulos 1/512. Medulograma y cultivo de médula ósea normal. Resto de las pruebas normales. Se instaura tratamiento con Anfotericina B liposomal a 3 mg/kg/día IV (pauta completa); 36 horas después desaparece la fiebre, siendo dado de alta tras 5 días de tratamiento y continuando el mismo ambulatoriamente. Buena tolerancia al tratamiento.

CONCLUSIONES

La leishmaniasis es una enfermedad emergente en España, un problema de salud pública, consecuencia del desplazamiento de la población desde las zonas endémicas. El tratamiento con Anfotericina B liposomal ha demostrado ser eficaz para la resolución de leishmaniasis infantil. Éste es el 2.º caso pediátrico que se ha producido y declarado en los últimos 23 años en nuestra Comunidad.

Melanomatosis meníngea difusa primaria

I. Ruiz, E. Lodosa, E. de Miguel, M.C. Suárez, A. Costa, I. Saenz

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de La Rioja

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2009; 39: 60]

INTRODUCCIÓN

La melanomatosis meníngea difusa primaria es una entidad muy poco frecuente en niños que consiste en la proliferación maligna de los melanocitos presentes en las meninges sin lesión primaria en otra localización. Se asocia más frecuentemente al nevus pigmentario gigante congénito. Presenta una clínica muy variable que puede simular desde meningitis bacterianas, encefalitis virales hasta linfomas y leucemias. Su diagnóstico es difícil debido a que la clínica y las pruebas complementarias son inespecíficas. El diagnóstico a menudo se realiza post mortem, siendo la biopsia cerebral la única prueba de certeza. El tratamiento es paliativo con radio y/o quimioterapia y el pronóstico ominoso con una esperanza de vida de menos de 6 meses.

CASO CLÍNICO

Niño de 13 años que ingresa por un primer episodio de convulsiones y disminución del nivel de conciencia. El TAC cerebral muestra dilatación de los 4 ventrículos y en el EEG se observa enlentecimiento severo de la actividad cerebral en hemisferio izquierdo. El LCR presenta 23

leucocitos con 90% Mononucleares, hipoglucoorraquia e hiperproteinoorraquia. Se administra tratamiento empírico con tuberculostáticos, cefotaxima y aciclovir; con mejoría clínica. Los resultados del cultivo de LCR fueron negativos por lo que se diagnostica al alta de Meningoencefalitis aguda sin filiar.

A las 3 semanas reingresa en status convulsivo que no responde a tratamiento con fenitoína, fentanilo, midazolam y ac. valproico por lo que se traslada a UCI pediátrica. Posteriormente se amplía estudio descartando patología infecciosa, hormonal, reumatológica y hemato-oncológica. La biopsia cerebral proporciona el diagnóstico definitivo de melanomatosis meníngea difusa primaria.

El paciente recibe tratamiento quimioterápico que es ineficaz y actualmente se encuentra en tratamiento paliativo.

COMENTARIOS

La melanomatosis meníngea difusa primaria es una entidad muy poco frecuente en niños, de mal pronóstico, y cuyo diagnóstico es muy difícil de realizar.

Meningitis asépticas en recién nacidos: meningitis por *Enterovirus*

A. Costa, I. Ruiz, E. Lodosa, E. de Miguel, M.C. Suárez, Y. Ruiz

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de La Rioja

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 61]

OBJETIVOS

La finalidad de esta exposición es resaltar la importancia de la meningitis por *Enterovirus* en recién nacidos, infradiagnosticada hasta ahora ante la normalidad de las pruebas rutinarias. Mientras el método de diagnóstico más usado tradicionalmente es el cultivo de LCR, la reacción (PCR) en cadena de la polimerasa en el LCR ha demostrado ser un método altamente específico, sensible y rápido. Se presentan 3 casos, cada uno con forma clínica distinta.

PACIENTES Y RESULTADOS

1.º Caso: Recién nacido que a los 24 días de vida presenta fiebre (máximo 38,8°C), irritabilidad, ictericia, fontanela anterior ligeramente distendida. Se confirma (mediante PCR) *Enterovirus* en LCR. Evolución neurológica normal.

2.º Caso: Recién nacido de 9 días, presenta temperatura máxima 37,9°C, afectación del estado general, deposiciones líquidas y rechazo parcial de las tomas, exantema máculo-papuloso eritematoso en cara, tronco y extremidades. Tras confirmarse *Enterovirus* en LCR con PCR, evolución neurológica normal.

3.º Caso: Recién nacido presenta a las 7 horas de vida, distensión abdominal, temperatura máxima 37,7°C y movimientos clónicos que aumentan en frecuencia e intensidad, llegando a status convulsivo. Estudio metabólico normal. Se confirma *Enterovirus* en LCR mediante técnica de PCR. Precisa UCI, ventilación asistida, tratamiento anticonvulsivo sin respuesta clínica ni EEG, siendo éxitus a los 11 días de vida confirmando en la necropsia lesión compatible con encefalitis (afectación a nivel de cerebro, tronco-encéfalo y cerebelo).

En los 3 casos no hay antecedentes perinatales de interés, pruebas complementarias normales excepto proteína C reactiva elevadas (en los dos primeros casos) y punción lumbar patológica positiva para *Enterovirus*.

CONCLUSIONES

Debe estudiarse la posibilidad de meningoencefalitis por *Enterovirus* en recién nacidos con cuadros inespecíficos neurológicos tras descartar otras causas más frecuentes.

La infección puede cursar de forma leve o severa con riesgo vital.

La PCR para *Enterovirus* en LCR resulta fundamental en las primeras horas de evolución para un diagnóstico rápido y fiable del cuadro.

Síndrome de Menkes. A propósito de un caso de larga evolución

G. Herráiz, S. Ortiz, J. Morales, L. Escartín, A. Jiménez, F. Ramos, J.L. Olivares

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 61]

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Menkes es un proceso neurodegenerativo asociado a una alta tasa de mortalidad (hasta el 90% antes de los 2 años). Presenta una incidencia de 1/300.000 nacidos vivos. Existe un defecto en el gen ATP7A ligado al cromosoma X, lo que conlleva una alteración en el transporte y absorción del cobre, dando lugar a un cuadro de afectación multisistémica con retraso mental y psicomotor importante.

CASO CLÍNICO

Lactante de 9 meses que consulta por retraso ponderal y psicomotor con importante hipotonía generalizada. Entre los antecedentes personales llama la atención que al nacimiento presenta un bajo peso para la edad gestacional, sin otros hallazgos destacables. En la exploración física además de la mencionada hipotonía destaca que presenta «pelo ensortijado». Pruebas complementarias: cobre (34 mcg/dL), ceruloplasmína (11 mg/dL), microscopía óptica: «pelo en caña de bambú», estudio genético: mutación A629P en el exón 8 del gen ATP7A, lo que confir-

ma el diagnóstico de Síndrome de Menkes; se inicia tratamiento con cobre-histidina por vía subcutánea a dosis de 0,5 microgramos/kg/día. Evolución: Actualmente tiene 11 años de edad, presenta un importante retraso psicomotor que lo hace totalmente dependiente aunque con capacidad para interaccionar con el entorno, crisis comiciales, desnutrición crónica severa, a pesar de suplementos nutricionales por vía oral. A lo largo de estos años ha sido intervenido de adenoidectomía, hernia de hiato y diafragmática; además ha presentado múltiples ingresos por cuadros de deshidratación leve-moderada y por procesos respiratorios que dificultan la alimentación.

COMENTARIOS

El caso que nos ocupa constituye una excepción debido a que presenta una supervivencia mucho mayor en comparación con la de pacientes similares. No existe un tratamiento curativo; sin embargo, la detección y administración precoz de Cobre-Histidina podría atenuar la severidad del cuadro clínico.

Neumonía necrotizante aguda un año tras aspiración de rama de ciprés

I. Montejo, M.M. Domínguez, L. Monge, J.P. García, A. de Arriba, R. Tapia, P. Madurga, O. Murillo, C. Gutiérrez, L.A. Royo

Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2009; 39: 62]

INTRODUCCIÓN

La aspiración de cuerpo extraño (CE) es un suceso común en la población pediátrica. Dependiendo de la composición y de la localización del CE en el árbol traqueobronquial, es posible que la aspiración pase desapercibida y asintomática por un largo período de tiempo.

CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años remitido desde otro centro hospitalario por hemoptisis, fiebre y dificultad respiratoria en contexto de neumonía basal derecha, a pesar de tratamiento antibiótico con cefotaxima, vancomicina y claritromicina. A las 24 horas de su ingreso, ante empeoramiento clínico y radiológico, se realiza TAC torácico objetivándose neumonía necrotizante. En broncoscopia rígida se observa gran cantidad de moco y pus sin apreciarse malformación anatómica o presencia de cuerpo extraño. Tras los hallazgos se sustituyen cefotaxima por meropenem y vancomicina por linezolid. Posteriormente buena evolución clínica, analítica y radiológica pudiendo ser dado de alta a los 10 días de su ingreso.

Destaca como único antecedente la posible aspiración de rama de ciprés un año antes con algún episodio puntual de hemoptisis. Dos meses después del ingreso, el paciente elimina, tras una expectoración, una rama de ciprés.

DISCUSIÓN

Nuestro paciente presenta una neumonía necrotizante debido a la eliminación incompleta de una rama de ciprés tras un período de latencia de un año. A pesar de la sospecha tras la anamnesis, en la broncoscopia rígida no se detectó la presencia de CE, probablemente debido al carácter vegetal de éste y a la dificultad del broncoscopio rígido para explorar zonas distales de la vía aérea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández I, Gutiérrez C, Álvarez V, Peláez D. Broncoaspiración de cuerpos extraños en la infancia: revisión de 210 casos. *An Esp Pediatr* 2000; 3: 335-338.
2. Henselmans JM, Schramel FM, Sutedja G, Postmus PE. Acute necrotizing pneumonia 16 years after aspiration of a conifer branch. *Respir Med*. 1995; 89: 139-141.

Manejo de niños con TDAH en atención primaria. Estudio descriptivo

E.M. Jiménez⁽¹⁾, I. Lostal⁽²⁾, D. Royo⁽¹⁾, N. Martínez⁽²⁾, C. Puig⁽²⁾, J.L. Peña⁽¹⁾, J. López Pisón⁽¹⁾

⁽¹⁾Servicio Neuropediatría. Hospital Infantil Miguel Servet. ⁽²⁾Pediatra Centro de Salud

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2009; 39: 62]

INTRODUCCIÓN

El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) presenta una amplia variabilidad diagnóstica y terapéutica por parte de los profesionales implicados.

OBJETIVO

Se pretende analizar la prevalencia, características clínicas, manejo terapéutico y problemática de seguimiento de una población infantil diagnosticada de TDAH controlada en un Centro de Salud urbano.

MATERIA Y MÉTODO

En una población de 1.755 niños entre 7 y 14 años pertenecientes a 3 cupos de pediatría de la misma Área de Salud y localizados en población urbana, se han seleccionado los niños diagnosticados de TDAH, independientemente de quién haya realizado dicho diagnóstico y que cumplan criterios de déficit de atención y/o hiperactividad.

RESULTADOS

Los niños diagnosticados de TDAH fueron 57, el 3,2% de los niños de 7-14 años. La edad media de la primera consulta fue 7 años. El 89,4% inició tratamiento farmacológico, siendo el tiempo medio de demora de 20 meses, con amplia variabilidad de días hasta 10 años. El metilfenidato fue el fármaco de elección, un 15,8% requirió asociar risperidona por trastornos de conducta. El diagnóstico y seguimiento en 22,8% de los casos se realizó exclusivamente por parte del pediatra, el 63,1% conjunto con neuropediatra y un 45,6% requirió consulta en Salud Mental Infanto-Juvenil.

DISCUSIÓN

Creemos que el papel del pediatra es importante para el diagnóstico inicial y comienzo precoz de tratamiento farmacológico. En casos de dudas diagnósticas, de comorbilidad o de mala evolución debe pedir valoración por neuropediatría o Salud Mental. Es deseable una adecuada coordinación entre los diferentes especialistas implicados y Educación.

Anemia neonatal: transfusión fetomaterna

A. Aldana, V. Caballero, S. Beltrán, V. Rebage

Servicio Neonatología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 63]

INTRODUCCIÓN

La transfusión fetomaterna se define como el paso de eritrocitos fetales a la circulación materna. Acontece en el 50% de las gestaciones pero en el 98% la hemorragia es mínima. La transfusión fetomaterna masiva es la pérdida de más de 150 ml, o el 50% de la volemia fetal. Tiene una incidencia de 1/1.000 gestaciones. Sus manifestaciones clínicas serán diversas, pudiéndose llegar al shock e incluso a la muerte. Debemos plantearnos su diagnóstico ante una anemia neonatal severa con reticulocitosis y Coombs directo negativo; confirmándose mediante el test de Kleihauer.

CASO CLÍNICO

Recién nacida mujer tras parto eutócico a término, Apgar 9/10. Exploración: estado general afectado, palidez cutáneo-mucosa, taquicardia, taquipnea y tiraje subcostal. Sat O₂ 89%, hipotensión y oliguria, precisando ingreso en UCI.

Pruebas complementarias: Hemograma: hemoglobina 4,6 g/dL hematócrito 14,3%, VCM: 107,90 fL, plaquetas 265.000. Gasometría venosa: acidosis metabólica compensada, láctico 7,4 mEq/L. Bioquímica: urea 56 mg/dL, creatinina 2,07 mg/dL. Bilirrubina total y directa, ionograma, proteína C reactiva, hemostasia, Rx tórax-abdomen y ecografía transfontanelar normales. En la fórmula eritrocitaria, presenta una reticulocitosis (25%), con anisocitosis, policromatofilia, y poiquilocitosis. Metabolismo del hierro: sideremia 29 mcg/dl, ferritina 119 ng/ml, transferrina 244 mg/dl, Sat. transferrina 8%. Grupo sanguíneo 0- (madre 0+),

Coombs directo negativo. Ante los signos clínicos y analíticos de acidosis metabólica secundaria a insuficiencia renal prerrenal y shock hipovolémico se pautó corrección con bicarbonato y transfusión de hematíes. Se normalizaron las cifras de hemoglobina y hematocrito, mejorando clínicamente. Finalmente se realizó el test de Kleihauer, cuyo resultado positivo confirmó el diagnóstico de transfusión fetomaterna.

CONCLUSIONES

Es fundamental realizar una adecuada exploración física del recién nacido así como una buena anamnesis para hacer el diagnóstico diferencial de las anemias neonatales.

Las formas graves de transfusión fetomaterna, aunque poco frecuentes, tienen alta repercusión clínica (morbi-mortalidad).

El diagnóstico de certeza se realiza con el test Kleihauer-Betke basado en el conteo de hematíes fetales existentes en la sangre materna.

BIBLIOGRAFÍA

- Radel DJ, Penz CS, Dietz AB, et al. A combined flow cytometry-based method for fetomaternal hemorrhage and maternal D Transfusion 2008; 48: 1886-1891.
- Zizka Z, Fait T, Belosovicova H, et al. ABO fetomaternal compatibility poses a risk for massive fetomaternal transplacental hemorrhage. Acta Obstet Gynecol Scand 2008; 87: 1011-1014.

Síndrome febril en una niña de 16 meses

S. Conde Barreiro

Centro de Salud de Tamarite de Litera. Huesca

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2009; 39: 63]

CASO CLÍNICO

Niña de 16 meses con infección respiratoria de vías altas de cuatro días de evolución que es llevada a su Centro de Salud por haber comenzado una hora antes con llanto, irritabilidad, frialdad y coloración violácea de extremidades. AF: sin interés. AP: Niña previamente sana. Vacunaciones correctas, incluyendo antineumocócica. A la exploración presenta mal estado general con signos de mala perfusión periférica e inicia pico febril (38,7° C), por lo que se administra antitérmico y se remite a Urgencias Hospitalarias. Exploración: FC: 181 lpm; FR: 30 rpm; T° 38,1° C; SatO₂: 98%. Mejoría de la perfusión y el estado general. Irritable. Resto normal. Hemograma: 12.900 leucocitos (N: 64,4%; L: 23,5%; M: 10,3%); Hb: 9,5 g/dL; 197.000 plaquetas. PCR: 20,3 mg/L. Bioquímica y gasometría venosa, hemostasia, Rx. De tórax y sedimento de orina: normales. Se pauta amoxicilina-clavulánico iv, persistiendo fiebre las primeras 48 horas. Alta tras 5 días con amoxicilina-clavulánico oral. Hemo-

cultivo y urocultivo negativos. 5 días después inicia febrícula y exantema de aspecto polimorfo con elementos petequiales, cediendo el cuadro 5 días más tarde. Hemograma de control: 15.600 leucocitos (N: 31%; L: 63,9%; M: 4,2%); Hb: 9,9 g/dL; 328.000 plaquetas. Hemostasia: Normal. Bioquímica general: normal. Metabolismo del hierro: Hierro: 24 mcg/mL; Ferritina: 98 mcg/L; Transferrina: 260 mg/dL; IST: 7,69%. Inmunoglobulinas: normales. Serologías: Negativas para VEB y Parvovirus B-19, IgM e IgG positivas para Citomegalovirus, posterior elevación de IgG (de 28 a 39 UI/mL) y negativización de IgM. Diagnóstico: Infección por CMV. Anemia. Ferropenia.

COMENTARIOS

La infección primaria por citomegalovirus es frecuente en niños en edad preescolar, presentando una amplia variabilidad clínica en dependencia, entre otros factores, del estado previo del paciente.