

Enfermedad de Kawasaki atípica

S. Sebastián Checa¹, S. Miralbés Terraza¹, M.T. Valero Adán¹, J. Martín-Calama Valero¹, M. Labay Matías¹, J.A. Muniesa Soriano²

¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Obispo Polanco. Teruel

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 47]

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad multisistémica, que cursa con vasculitis de pequeños y medianos vasos. Propia de lactantes y niños pequeños, su etiología es aún desconocida, presumiblemente infecciosa. Su diagnóstico es clínico, basado en la existencia de 5 de los siguientes 6 criterios: fiebre, inyección conjuntival bilateral, exantema, adenopatía cervical, alteraciones en labios y mucosa oral y alteraciones en las extremidades. Existen casos incompletos o atípicos que no presentan todos los criterios diagnósticos. El 20% de los niños no tratados desarrollan anomalías coronarias. El diagnóstico y tratamiento precoces impiden las lesiones cardíacas, primera causa de cardiopatía adquirida en países desarrollados.

CASO CLÍNICO

Niño de 23 meses de edad ingresa en nuestro servicio por fiebre de 9 días de evolución. Presenta congestión conjuntival bilateral no exudativa, eritema orofaríngeo y hepatomegalia 3 cm. Refiere molestias articulares difusas sin signos inflamatorios claros. El resto de la exploración física está dentro de la normalidad. Se había iniciado tratamiento con amoxicilina-clavulánico. La analítica sanguínea realizada

muestra leucocitosis con desviación izquierda, anemia, elevación del recuento plaquetario (cifra máxima 875.000) y aumento de reactantes de fase aguda (VSG 120 y PCR 203 mg/l). Con la sospecha diagnóstica de enfermedad de Kawasaki atípica se inicia tratamiento con inmunoglobulina endovenosa, ácido acetilsalicílico y antibioticoterapia de amplio espectro, quedando afebril tras 36 horas. El resto de exámenes complementarios (serologías, cultivos, ECG, estudio de autoinmunidad e inmunodeficiencias, Mantoux, estudio radiológico y oftalmológico) fueron normales. En controles ecocardiográficos realizados tras el alta hospitalaria se objetiva dilatación de arteria coronaria derecha de 4 mm y aneurisma gigante de 10 mm de diámetro en coronaria izquierda. Se añadió dipiridamol a su tratamiento. A los 3 meses de evolución, sufre infarto de miocardio por trombosis obstructiva de la arteria coronaria descendente anterior precisando tratamiento fibrinolítico. Fallece 3 meses tras parada cardiorrespiratoria por trombosis masiva coronaria.

COMENTARIOS

Existen formas incompletas o atípicas de enfermedad de Kawasaki en las que no están presentes todas las manifestaciones clínicas pero que deben ser reconocidas y tratadas precozmente.

Formas clínicas de inicio en el Lupus Eritematoso Sistémico pediátrico

M. Salvatierra Arrondo¹, I. Pastor Mourón², M. Medrano San Ildefonso³

¹MIR Pediatría. ²Médico Adjunto de Pediatría. ³Médico Adjunto de Reumatología. Hospital «Miguel Servet». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 47]

INTRODUCCIÓN

El LES pediátrico representa un 15-20% del total de pacientes con LES. El diagnóstico no es común antes de los 10 años, siendo más frecuente en niñas.

No existe un síntoma o hallazgo exclusivo para el diagnóstico, por lo que el colegio americano de reumatología (ACR) ha establecido 11 criterios clínicos, de los cuales han de cumplirse 4 o más, no de forma simultánea.

Esta enfermedad tiene un amplio espectro de manifestaciones clínicas a su inicio, en este trabajo presentamos tres de ellas.

CASOS CLÍNICOS

En el primer caso presentamos una niña de 12 años con eritema malar en alas de mariposa junto con máculas eritematosas en áreas fotoexpuestas de dos meses de evolución a las que se unieron artralgias fugaces y astenia. En el segundo caso presentamos una niña de 9 años con cuadro de fiebre, astenia y cefalea de 2 semanas de evolución como síntomas de inicio que posteriormente co-

mienza con un leve eritema malar, y por último presentamos una niña de 11 años con dos ingresos anteriores en los últimos 4 meses por dolor torácico inespecífico con estudio completo normal descartándose la pericarditis y la pleuritis, que comienza con fiebre de un mes de evolución junto con artralgias en manos y pies con impotencia funcional matutina, hiporexia y astenia sin pérdida de peso. En el primer caso las manifestaciones iniciales fueron principalmente cutáneas, en el segundo y tercer caso son manifestaciones generales sistémicas los síntomas iniciales. En los tres casos se cumplían más de 4 criterios de la ACR para el diagnóstico del LES (entre manifestaciones sintomáticas y hallazgos analíticos) y el diagnóstico y tratamiento precoz fueron fundamentales para una buena evolución.

COMENTARIOS

Como se ve en estos tres casos, el LES tiene una gran variabilidad sintomática a su inicio por lo que no es fácil su diagnóstico, hay que pensar en él sobre todo porque se está viendo que la incidencia de esta enfermedad está en aumento.

Taquiarritmia como forma de presentación de anomalía de Ebstein

E. Muñoz Jalle, A. Ayerza Casas, S. Meavilla Olivas, O. Bueno Lozano, J. Fleta Zaragoza, M.P. Samper Villagrasa, J.L. Olivares López

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

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 48]

INTRODUCCIÓN

La anomalía de Ebstein es un espectro de anomalías congénitas que afectan al aparato valvular tricuspídeo. Consiste en el adosamiento anormal de las valvas tricuspídeas posterior y frecuentemente la septal, con un anillo aurículo-ventricular tricuspídeo descendido y dilatado, hacia el miocardio subyacente. Como consecuencia de esta inserción anormal parte de la porción de entrada del ventrículo derecho se atrializa, afectándose la función del mismo. Presentamos el caso de una niña afectada de esta entidad.

CASO CLÍNICO

Niña de 10 años, nacida en Ecuador, residente en España desde hace 5 años, que acude al servicio de Urgencias de nuestro hospital por presentar de forma brusca palpitaciones, cianosis y disnea con posterior pérdida de conciencia de varios minutos de duración, de la cual se recupera espontáneamente. En los cinco años previos había presentado 10-12 episodios similares. Durante su traslado en ambulancia el ECG muestra una taquiarritmia a 190 lpm con ensanchamiento del QRS, que cede sin tratamiento antes de su llegada al hospital.

Exploración física: peso 59,200 kg (>P97); talla 151 cm (>P97). TA 117/66 mm Hg. Consciente y orientada. Normocoloreada. Abdomen con importante panículo adiposo, sin visceromegalias. Sopleo sistólico en mesocardio II/VI, frecuencia cardíaca a 94 lpm, rítmica.

No edemas ni ingurgitación yugular. Pulsos periféricos perceptibles de forma simétrica.

Pruebas complementarias: Hemograma, Bioquímica, Gasometría y Enzimas Cardíacas: normales. Radiología de tórax: Cardiomegalia a expensas de aurícula derecha. ECG: alargamiento del QTc (487 m/seg.), onda P alta, onda delta visible en V2 y ondas Q profundas en II. Ecocardiograma: anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide que condiciona severa regurgitación (2,47 m/seg.); función sistólica normal.

COMENTARIO

La anomalía de Ebstein es una rara cardiopatía congénita, su incidencia se estima en 1/20.000 RN vivos.

La expresión clínica es variable, siendo la insuficiencia cardíaca la forma de presentación más frecuente en niños mayores. Aproximadamente un 25-30% de los casos cursa, en algún momento de su evolución, con taquicardia paroxística supraventricular, siendo el sustrato más común las vías accesorias aurículo-ventriculares (Síndrome Wolf-Parkinson-White). En la enfermedad de Ebstein las arritmias son un importante marcador pronóstico y en algunos casos pueden ser causales de muerte súbita cardíaca.

En la actualidad la ablación con catéter por radiofrecuencia es el tratamiento electivo en la mayoría, pudiéndose complicar el procedimiento en pacientes con cardiopatías congénitas.

Poliendocrinopatía/Autoinmunidad

S. Conde Barreiro¹, G.M. Lou Francés², M. Rodríguez Rigual³

¹Centro de Salud de Tamarite de Litera, ²Hospital «San Jorge» Huesca, ³Hospital Infantil «Miguel Servet» Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 48]

CASO CLÍNICO

Niña de 9 años diagnosticada de hipoparatiroidismo primario a los 3 años tras crisis convulsiva con hipocalcemia de 5,5 mg/dl, magnesio 1,7 mg/dl, fósforo 9,4 mg/dl, ECG con QT ligeramente alargado. Posteriormente dos episodios de tetania. Hepatitis crónica autoinmune a los 5 años tras estudio por hipertransaminasemia, iniciándose tratamiento con Azatioprina y Prednisona, diabetes mellitus tipo I a los 8 años en un control rutinario glucosa en ayunas de 133 mg/dl, iniciándose estudio e insulinización, alopecia areata, candidiasis oral desde los 4 años, alteraciones tróficas dentarias y ungueales. La biopsia hepática demostró hepatitis crónica periportal autoinmune. Tiene anticuerpos anti-DNA 70,64 UI/ml (0-240), anti-GAD 1,4 (0-1,5), anti-LKM y resto de autoinmunidad negativa. IgA 45,7 mg/dl. Van de

Kamer; estudio nutricional normales. Función tiroidea y celiacía negativas. ACTH, cortisol, LH, FSH, estradiol, progesterona normales. Microalbuminuria <0,2 mg/dl. Estudio HLA: DRB103, DRB104, DRB3, DRB4, DQB102, DQB103. Poblaciones linfocitarias y complemento normales. Aunque no tiene todavía insuficiencia suprarrenal parece encuadrar dentro del **Síndrome poliglandular autoinmune Tipo I**.

COMENTARIOS

El gen de la anomalía se denomina AIRE (regulador autoinmunitario) localizado en cromosoma 21q22. PGA tipo II, se asocia la enfermedad de Addison a hipo o hipertiroidismo y diabetes tipo I, o a vitíligo e hipogonadismo.

Esofagitis eosinofílica

S. Meavilla, Z. Pinillos, M. Biosca, R. García, A. Lázaro

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

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 49]

INTRODUCCIÓN

La esofagitis eosinofílica es una inflamación crónica del esófago con un infiltrado eosinofílico importante (>15-20 /campo), que no responde a las medidas antirreflujo habituales. Descrita recientemente, poco frecuente y de etiología desconocida. Predomina en el sexo masculino y tiene un pico de incidencia a los 10 años.

CASO CLÍNICO

Antecedentes familiares: Madre asmática.

Antecedentes personales: Asma bronquial con sensibilización a olivo y plantago desde los 12 meses.

Historia actual: Paciente de 6 años, varón, remitido por disfagia ocasional de 2 años de evolución, imposibilidad de tragar determinados alimentos (pollo, conejo escabechado, y alguna fruta), sensación de impactación, y vómitos. La sintomatología se acentúa en primavera.

Exploración física: normal.

Pruebas complementarias: Perfil general: eosinofilia de 10,3%. Metabolismo del hierro: hierro 38,42lg/dl, capacidad de saturación de la transferrina 11,8%. Estudio nutricional: proteína transportadora de retinol 1,9 mg/dl. Inmunoglobulinas: IgE 3560 UI/ml.

Autoanticuerpos digestivos negativos. Esofagogastroscopia: estenosis esofágica de EES. Biopsia: abundantes eosinófilos (>15/campo) con esofagitis crónica activa. Esofagograma normal. Pruebas alergia alimentaria: sensibilización al melocotón.

Diagnóstico: esofagitis eosinofílica.

Tratamiento: exclusión del melocotón de la dieta.

Evolución: disminución de los episodios de atragantamiento y desaparición de los vómitos. Persiste sensación de picor y molestia faríngea, que predomina desde abril a junio.

COMENTARIOS

Existe una estrecha relación con la alergia alimentaria y los fenómenos de hipersensibilidad.

Para el diagnóstico es preciso realizar biopsias esofágicas múltiples.

La complicación más frecuente es la estenosis esofágica.

El tratamiento es controvertido. La eliminación del alérgeno y/o una dieta elemental han conseguido en algunos casos la mejoría clínica e histológica, al igual que los corticoides sistémicos e inhalados. Estudios recientes hablan de alternativas prometedoras: los antileucotrienos y la interleucina 5.

Los recién nacidos de nidos: también existen. Presentación de un nuevo modelo unificado de historia del recién nacido

R. Boix Cisneros, S. Miralés Terraza, M. Muñoz Albillos, C. Cordeiro Costa, C. Amoroso Autori, C. Glesser Grimberg

Servicio de Pediatría. Hospital Obispo Polanco. Teruel

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 49]

La labor asistencial a los recién nacidos de «Nidos» o «Maternidad» no figura en ninguna estadística asistencial oficial del SALUD. El recién nacido fruto de un parto normal permanece una media de 3 días con su madre en el hospital, mientras que el que nace mediante cesárea supone una hospitalización media de 5 días. Durante 2006, los recién nacidos de Nidos generaron 3.141 estancias, frente a las 2.690 de los 810 recién nacidos, niños y adolescente ingresados en el Servicio de Pediatría.

En nuestro Hospital existe una Comisión de Perinatología donde se discuten temas que afectan a gestantes y recién nacidos, así como una consulta prenatal que, tras 5 años de funcionamiento, sigue siendo la primera y única en Aragón.

Fruto de la colaboración de diferentes Estamentos y Servicios, se han fundido las historias de la consulta prenatal, del neonato y

de enfermería en una única historia. Se realiza en una plantilla de 3 hojas desplegadas que consta de los siguientes apartados: datos de filiación, antecedentes personales, familiares y obstétricos de la gestante, control del embarazo actual, características del parto y atención inmediata del recién nacido, seguimiento clínico del mismo por parte del pediatra y enfermería, gráfica de constantes, alimentación y procedimientos realizados.

COMENTARIOS

La labor asistencial del personal sobre el recién nacido sano debe ser reconocida, precisando, por lo tanto, de historia al nacimiento e ingreso. La unificación de la historia clínica supone una evidente mejora en la calidad de la atención prestada al neonato.

Síndrome de anafilaxia inducida por ejercicio asociada a alergia alimentaria. A propósito de un caso

M.B. Fernández Vallejo, J.P. García Iñiguez, A. de Arriba Muñoz, I. Guallar Abadía, J. Boné Calvo

Unidad de Alergología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil «Miguel Servet». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 50]

INTRODUCCIÓN

El síndrome de anafilaxia inducida por ejercicio asociada a alergia alimentaria (FDEIA) es un subtipo de anafilaxia inducida por ejercicio (EIA), en la que concurre el antecedente de ingesta de un alimento. Es un cuadro excepcional en los niños.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de una paciente con antecedente de alergia respiratoria y alimentaria. Ha presentado tres episodios de anafilaxia, todos ellos coincidiendo con la ingesta de productos de panadería y la realización de ejercicio físico inmediato. Durante el seguimiento, reevaluamos las pruebas cutáneas, presentando una nueva sensibilización al trigo. Habitualmente tolera alimentos con trigo (alergia subclínica). Tras instaurar una dieta exenta de trigo en las

horas previas a la realización de ejercicio físico, no ha vuelto a presentar episodios similares.

DISCUSIÓN

La EIA dependiente de alimentos (posprandial) es excepcional en edades pediátricas. Aunque son múltiples los alimentos que pueden desencadenarla, el agente más frecuentemente identificado es la fracción omega-5 gliadina del trigo. El ejercicio físico inmediato actúa como precipitante de mecanismos fisiopatológicos complejos que desencadenan la reacción anafiláctica. Para su diagnóstico es necesaria una detallada historia clínica. Recientemente disponemos de un reactante para la detección de anticuerpos frente a omega-5 gliadina (R tri a 9- ω -5). La prueba de provocación no siempre resulta positiva. La dieta exenta en trigo en las horas previas a la realización del ejercicio es la única medida útil demostrada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tewari A, Du Toit G, Lack G. The difficulties of diagnosing food-dependent exercise-induced anaphylaxis in childhood – a case study and review. *Pediatr Allergy Immunol* 2006; 17: 157-160.
2. Matsuo H, Kohno K, Morita E. Molecular cloning, recombinant expression and IgE-binding epitope of omega-5 gliadin, a major allergen in wheat-dependent exercise-induced anaphylaxis. *FEBS J.* 2005; 272(17): 4431-4438.
3. Pérez Pimiento AJ, Fernández Parra B, Santaolalla Montoya M, De Paz Arranz S, Domínguez Lázaro AR. Síndrome de anafilaxia inducida por ejercicio. *An Med Interna* 2001; 18: 5; pp. 269-273.
4. Morita E, Yamamura Y, Mihara S, Kameyoshi Y, Yamamoto S. Food-dependent exercise-induced anaphylaxis: a report of two cases and determination of wheat-omega-gliadin as the presumptive allergen. *British Journal of Dermatology* 2000; 143: 1059-1063.
5. Novembre et al. Anaphylaxis in Children: Clinical and Allergologic Features. *Pediatrics* 1998; 101(4): E8.

Cojera en niño preescolar

E. Quevedo Sánchez¹, R. Orellana García², N. García Sánchez³, M. Heras Gironella⁴

¹MIR Pediatría, ²MIR Rehabilitación Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa». Zaragoza.

³Centro de Salud «Delicias Sur». Zaragoza. ⁴Centro de Salud «Miralbueno». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 50]

CASO CLÍNICO

Niño de 5 años procedente de otro centro de salud que acude a consulta por dolor de tobillo derecho de 6 semanas de evolución, e imposibilidad para caminar. Había recibido tratamiento con reposo, vendajes y antiinflamatorios.

En la exploración física se evidencian claros signos inflamatorios en tobillo derecho (calor, rubor, tumor, dolor) e impotencia

funcional, con un perímetro de 19 cm frente a 17 cm del izquierdo. No presenta fiebre. En la marcha se aprecia cojera discreta. El resto de exploración es normal y se hace el diagnóstico de monoartritis de tobillo derecho.

Al recibir la historia clínica se observó que tenía antecedentes de asma y alergia. Hubo un cuadro de tos y dolor faríngeo en los 15 días previos. Recibió tratamiento sintomático.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

–Radiografía de tobillo derecho: normal.

–Factor reumatoide, ANA, serologías de brucelosis y Yersinia enterocolítica/Pseudotuberculosis. Negativos. Coprocultivo (-). Positividad de ASLO: 1150 UI/ml. Anticuerpos anti-celiaquía (incluido Ac transglutaminasa tisular) negativos.

–Reactantes de fase aguda muy discretamente elevados: PCR 0,6 mg/dl. y VSG 28 mm.

–HLA negativo para B27. A1, A2. B49 (21) B50 (21), BW4, BW6.

–Radiografía de caderas y ecografía abdominal normales.

Ante la sospecha de artritis reactiva posestreptocócica, se indica tratamiento con Fenoximetilpenicilina 250 mg/12 horas, oral, durante un mínimo de 6 meses para evitar reactivación estreptocócica.

EVOLUCIÓN

Tras 2 semanas de tratamiento se evidencia una clara mejoría clínica. Posteriormente la mejoría fue total, no apreciándose signos inflamatorios a nivel de tobillo derecho ni en ninguna otra articulación. Tampoco impotencia funcional ni cojera con la marcha. En los controles analíticos se comprueba una VSG 4 mm, descenso de los reactantes de fase aguda y del título de ASLO, siendo 709 UI/ml a los 2 meses de tratamiento. Permaneciendo negativos los ANA y el factor reumatoide. Finalizó el tratamiento antibiótico, permaneciendo asintomático tras 2 años y 9 meses de seguimiento.

COMENTARIOS

Revisar el diagnóstico diferencial de una monoartritis de más de 6 semanas de evolución. Destacar la importancia de las infecciones estreptocócicas como desencadenantes de otros procesos como artritis reactivas y fiebre reumática.

Actualización del protocolo de púrpura de Schönlein-Henoch

L. Zanduetta Pascual¹, I. Ruiz del Olmo Izuzquiza¹, C. Campos Calleja², M.C. García Jiménez², M. Justa Roldán³, I. Pastor Mourón⁴

¹Médicos Internos Residentes. ²Servicio de Urgencias. ³Servicio de Nefrología Pediátrica. ⁴Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2007;37: 51]

INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia. Su etiología es desconocida aunque se relaciona con antecedentes infecciosos, farmacológicos, exposición al frío o picaduras.

En nuestro hospital se está trabajando en un «plan de mejora de urgencias pediátricas», uno de cuyos objetivos es la protocolización y evaluación permanente de la pauta de actuación en Urgencias.

CASOS CLÍNCIOS

Presentamos la revisión de los casos de PSH registrados en el año 2006, una revisión bibliográfica para actualizar las pautas diagnósticas y terapéuticas de nuestro protocolo y una evaluación del cumplimiento de los criterios de calidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. González-Gay MA, Llorca J. Controversies on the use of corticosteroid therapy in children with Henoch-Schönlein purpura. *Semin Arthritis Rheum.* 2005; 35(3): 135-137.
2. Zaffanello M, Brugnara M, Franchini M. Therapy for children with Henoch-Schönlein purpura nephritis: a systematic review. *Scientific World Journal.* 2007; 7: 20-30.
3. Haroon M. Should children with Henoch-Schönlein purpura and abdominal pain be treated with steroids? *Arch Dis Child.* 2005; 90(11): 1196-1198.

El pasado año se atendieron en Urgencias un total de 58.887 pacientes, de los cuales 41 casos (0,07%) fueron diagnosticados de PSH: 15 fueron ingresados (36,6%), 22 fueron dados de alta (63,4%), de los cuales reconsultaron 5 y en 4 casos no se ha podido recuperar la historia. En cuanto al cumplimiento de nuestros indicadores de calidad, los resultados son: constancia de TA 82,35%, tira reactiva de orina 76%, hemograma 94,12%, y coagulación 88,24%.

COMENTARIOS

El grado de cumplimiento es elevado, aunque debemos insistir en la importancia de la realización de tira de orina y toma de TA para conseguir una detección precoz de la afectación renal que marca el pronóstico de la enfermedad.

4. Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, et al. Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr.* 2006; 149(2): 241-247.
5. Huber AM, King J, McLaine P, et al. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schönlein purpura. *BMC Med.* 2004; 2: 7.

Epilepsia refleja pura

M. Biosca, S. Meavilla, Z. Pinillos, R. García, M.J. López

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

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 52]

INTRODUCCIÓN

Las epilepsias reflejas se desencadenan tras estímulos como: sonido, luz, comer, mojarse, etc., siendo las manifestaciones clínicas variables. Pueden aparecer únicamente con el estímulo (puras) o de forma espontánea (mixtas).

CASO CLÍNICO

Antecedentes personales: Menarquia a los 11 años. Asma e intolerancia alimentaria. No antecedentes familiares de interés.

Historia actual: Niña de 11 años y 8 meses remitida por varias crisis cerebrales bien definidas consistentes en hipotonía cervical, y en ocasiones secundariamente generalizadas con pérdida de conciencia, en relación con mirar la TV.

Exploración física: normal.

Pruebas complementarias: EEG con fotoestimulación: paroxismos punta-onda y theta generalizados a frecuencias intermedias, segundos después de iniciada la fotoestimulación. Perfil general, fondo de ojo y RMN craneal: normales.

Diagnóstico: Epilepsia fotógena o fotosensible pura.

Tratamiento: Ácido Valproico. No toma la medicación por aparición de efectos indeseables (alopecia, aumento de peso y somnolencia). Persiste la clínica y el EEG patológico. Se cambia a Topiramato y se obtiene pérdida de peso, adhesión al tratamiento, no crisis y un EEG normal.

COMENTARIOS

Las epilepsias fotosensibles se desencadenan por la estimulación luminosa intermitente. Especialmente frecuente en la infancia y particularmente en las niñas.

El EEG es fundamental para el estudio de la fotosensibilidad. La necesidad de tratamiento dependerá del tipo de crisis y de la sensibilidad a los estímulos visuales.

La aparición en la pubertad crea problemas de aceptación y de cumplimiento del tratamiento, precisando una atención especializada e individualizada.

El «pie de Teruel»: ¿una patología desaparecida?

S. Miralbés Terraza, J.M. de los Santos Juanes, S. Sebastián Checa, A. García Oguiza, C. de Miguel Pardo, F. Valle Sánchez

Servicio de Pediatría. Hospital Obispo Polanco. Teruel

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2007;37: 52]

INTRODUCCIÓN

Las lesiones por congelación en los pies fueron muy prevalentes en el Frente de Teruel durante la Guerra Civil española, ocasionando más bajas que las heridas por arma y recibiendo el nombre de «pie de Teruel».

La exposición prolongada al frío forma cristales de hielo en los tejidos, induce vasoespasmo y el recalentamiento, fenómenos oclusivos vasculares al restablecerse la microcirculación, lo que conlleva muerte celular.

Las lesiones dependen de la intensidad del frío, tiempo de exposición, viento, humedad, altitud o ropa utilizada. Se localizan preferentemente en zonas acras y los niños son más susceptibles.

En lesiones superficiales existe hiperemia, edema, flictenas y alteraciones sensitivas. El tratamiento inmediato puede conseguir recuperación completa. Está dirigido a detener el proceso de congelación, evitar trombosis e infección y rehabilitar áreas afectadas.

CASO CLÍNICO

Niño de 12 años que presenta inflamación e intenso dolor en zona distal de extremidades inferiores de pocas horas de evolución. Como antecedentes destacan la existencia de amigdalitis tratada con amoxicilina la semana previa y exposición al frío por un castigo familiar en las últimas 48 horas.

A la exploración se objetiva edema que se extiende desde pantorrillas a los pies, de palpación muy dolorosa y lesiones purpúricas en dorso de pies y dedos. El resto de la exploración física es normal. Evolutivamente aparece hipoestesia de región medial de ambos pies.

El estudio complementario demostró elevación de enzimas GOT, GPT, Fosfatasa Alcalina y Aldolasa. La CPK alcanzó un valor máximo de 66.780 UI/L. Se detectó mioglobina en sangre y orina. El resto de la analítica fue normal. Se realizó ecografía doppler de extremidades que no mostró patología.

Se instauró tratamiento con medidas físicas, fluidoterapia, antiinflamatorios, antiagregantes, anticoagulantes, vasodilatadores y antibióticos. Siguió controles por el Servicio de Psiquiatría y Servicios Sociales. Fue dado de alta con recuperación completa tras 17 días de ingreso.

COMENTARIOS

La lesión por congelación clásicamente es una patología propia de los tiempos de guerra. En la actualidad se ha incrementado por la práctica de deportes de montaña. Durante la infancia deberá valorarse dentro del diagnóstico diferencial la posibilidad de malos tratos.

La fisiopatología de estos procesos así como su enfoque terapéutico son a día de hoy controvertidos.