



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:

Antonio de Arriba Muñoz

Secretaria de redacción:

Carmen Campos Calleja
Avda. Isabel la Católica, 1-3
50009 Zaragoza
ccamposc@salud.aragon.es

Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria

<http://spars.es/index.php/numeros/>

Junta directiva:

Presidenta:

María Gloria Bueno Lozano

Vicepresidenta 1.ª:

María Pilar Samper Villagrasa

Vicepresidenta 2.ª:

María Pilar Oliván Ojal

Secretaria general:

María Pilar Lalana Josa

Secretaria de actas:

Pilar Caudevilla Lafuente

Secretario de comunicación y redes sociales:

José Cristóbal Buñuel Álvarez

Tesorero:

Segundo Rite Gracia

Bibliotecario y director del Boletín:

Antonio de Arriba Muñoz

Vocal por Huesca:

M.ª José Calvo Aguilar

Vocal por La Rioja:

M.ª Yolanda Ruiz del Prado

Vocal por Soria:

Ruth Romero Gil

Vocal por Teruel:

José Miguel Martínez de Zabarte
Fernández

Vocal por Zaragoza:

Ethel Gracia Cervero

Vocal de Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria:

Isabel Lostal Gracia

Vocal MIR:

María García Ventura

Consejo de redacción:

Director:

Antonio de Arriba Muñoz

Secretaria de redacción:

Carmen Campos Calleja

Consejo de redacción:

F. de Juan Martín

J. Fleta Zaragozano

M. V. Labay Martín

A. Lacasa Arregui

A. Lázaro Almaraz

C. Loris Pablo

L. Ros Mar

F. Valle Sánchez

G. Rodríguez Martínez

M.ª P. Samper Villagrasa

M. G. Bueno Lozano

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

N. García Sánchez

REVISTA INCLUIDA EN EL ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL HASTA 2011
REVISTA INDEXADA EN DIALNET DESDE 2017
REVISIÓN POR PARES

mayo
agosto
2018
volumen 48
número 2

SUMARIO

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

EDITORIAL

- 37 La importancia de un logotipo**
M. G. Bueno Lozano

ARTÍCULO ESPECIAL

- 38 Posibilidad de transmisión al ser humano de la enfermedad de Schmallenberg: un nuevo riesgo en pediatría**
J. Fleta Zaragoza

ARTÍCULOS ORIGINALES

- 44 Persistencia del conducto arterioso en el recién nacido pretérmino: experiencia en una unidad neonatal de referencia de nivel IIIB**
A. Montaner Ramón, I. Serrano Viñuales, C. Ruiz de la Cuesta Martín, L. Jiménez Montañés, M. P. Samper Villagrasa, S. Rite Gracia
- 51 Hiperpigmentación cutánea infantil secundaria a un trastorno de conducta alimentaria**
A. Ibáñez Navarro, M. J. Zurera Toro, S. Martínez Arriazu, C. Gan Gargallo, M. E. Bonasa Alzuria

CASOS CLÍNICOS

- 54 Enfermedad de Kawasaki incompleta**
M. P. Sanz de Miguel, S. Congost Marín, E. Sancho Gracia, S. Abio Albero, M. Odriozola Grijalba, M. J. Calvo Aguilar
- 58 Síncope de origen cardiogénico: taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica**
M. Clavero Adell, A. Ayerza Casas, D. Palanca Arias, A. L. Martínez de Morentin Navarcorena, G. Sanquella Brugada, L. Jiménez Montañés

SESIONES DE LA SOCIEDAD

Jornada científica 5 de mayo de 2018 en Soria

- 62 Casi ahogamiento... ¡Y no lo cuento!**
C. Toledo Gotor, C. García Muro, A. Ibiricu Lecumberri, M. Kortabarria Elguero, M. B. Fernández Vallejo, A. García Oguiza
- 63 Fallo hepático agudo: enfermedad de Wilson vs hepatitis autoinmune**
M. I. Uría, A. Prudencio, I. Uldemolins, S. Kannan Leis, M. L. Serrano Madrid, R. Romero Gil
- 64 La importancia de la Vitamina B12. Revisión y estudio descriptivo a propósito de un caso**
D. Ruiz Ruiz de Larramendi, D. Salvo Chabuel, E. Castejón, M. C. García Jiménez
- 65 Hematuria en el niño. Diagnóstico diferencial. Revisión de 7 casos ingresados en 9 meses**
M. Kortabarria Elguero, A. Ibiricu Lecumberri, I. Saenz Moreno, C. García Muro, C. Toledo Gotor, S. Chica Martínez
- 66 Megacolon tóxico en lactante con síndrome de Smith-Lemli-Opitz**
A. Ibiricu Lecumberri, M. Kortabarria Elguero, C. Toledo Gotor, C. García Muro, A. Olloqui Escalona, I. Esteban Díez
- 67 Lactante con quiste de la bolsa de Blake sintomático**
R. Hernández Abadía, P. Abenia Usón, J. Orduna Martínez, D. Fustero de Miguel, V. Fernández Ventureira
- 68 Síndrome hemolítico urémico asociado a infección neumocócica**
A. Prudencio Rodríguez, M. I. Uría Paumard, Y. Dubrava Dubrava, A. Peña Busto, R. Romero Gil

may
august
2018
volume 48
number 2

CONTENTS

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

EDITORIAL

- 37 The importance of a logo**
M. G. Bueno Lozano

SPECIAL ARTICLE

- 38 Possibility of transmission to the human being of Schmallenberg's disease: a new risk in pediatrics**
J. Fleta Zaragoza

ORIGINAL ARTICLES

- 44 Patent ductus arteriosus in the newborn preterm: experience in a IIIB level neonatal unit**
A. Montaner Ramón, I. Serrano Viñuales, C. Ruiz de la Cuesta Martín, L. Jiménez Montañés, M. P. Samper Villagrana, S. Rite Gracia
- 51 Child skin hyperpigmentation secondary to an eating disorder**
A. Ibáñez Navarro, M. J. Zurera Toro, S. Martínez Arriazu, C. Gan Gargallo, M. E. Bonasa Alzuria

CLINICAL CASES

- 54 Incomplete Kawasaki disease**
M. P. Sanz de Miguel, S. Congost Marín, E. Sancho Gracia, S. Abio Albero, M. Odriozola Grijalba, M. J. Calvo Aguilar
- 58 Cardiac syncope. catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia**
M. Clavero Adell, A. Ayerza Casas, D. Palanca Arias, A. L. Martínez de Morentin Navarcorena, G. Sanquella Brugada, L. Jiménez Montañés

SOCIETY SESSIONS

La importancia de un logotipo

M. G. Bueno Lozano

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

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 37]

La Real Academia de Ingeniería define como logotipo a todo signo gráfico que permite identificar a una empresa, un producto comercial, un proyecto, o en general, a cualquier entidad pública o privada. Aunque alguien pudiera pensar que es algo reciente, tiene raíces históricas y sus antecedentes se encuentran en los antiguos artesanos que incluían marcas en el barro, cristal, hierro o piedra para señalar su autoría.

El logotipo de nuestra Sociedad Regional de Pediatría, vigente hasta el momento, nos ha representado durante muchos años y siempre permanecerá en nuestra memoria. Sin embargo, ya se nos había advertido en varias ocasiones sobre problemas en su legibilidad y reproducibilidad que han intentado ser subsanados sin éxito. Recientemente se ha modificado la página web de la Asociación Española de Pediatría y también han aflorado las mismas dificultades.

Es por ello que la actual Junta Directiva ha visto la necesidad de afrontar el problema llegando a la conclusión de que era el momento de su renovación, al igual que ya habían hecho otras Sociedades Regionales de nuestro entorno.

Por este motivo se hizo la consulta a algunos expertos en estas cuestiones y todos confluyeron en la misma idea: para que un logotipo resulte congruente y exitoso debe tener como principal característica su simplicidad. En este sentido, se deben respetar los siguientes requisitos: que sea legible hasta el tamaño más pequeño, escalable a cualquier tamaño requerido, reproducible sin res-

tricciones materiales, distinguible tanto en positivo como en negativo y memorable para que impacte. Me permito añadir una más: que sea perdurable en el tiempo.

Siguiendo los requisitos mencionados, esta Junta Directiva ha valorado varias propuestas y finalmente se ha decidido por el actual logotipo que fue presentado en la Sesión de Clausura de la SPARS del pasado mes de junio.

Fue seleccionado por unanimidad por su simplicidad y porque reflejaba con frescura el principal objetivo de nuestra Sociedad Regional de Pediatría: la atención sanitaria del niño a lo largo de toda su infancia, independientemente del sexo y de su procedencia. El hilo conductor expresa continuidad asistencial pero, al mismo tiempo, es una cadena de ADN que simboliza el carácter científico de nuestra entidad y lo importante de la herencia y del entorno familiar en nuestra práctica clínica diaria. Por último, los colores de las letras (visibles en la página web) no han sido elegidos al azar ya que representan a las tres regiones geográficas: Aragón (rojo y amarillo), La Rioja (rojo, verde y amarillo) y Soria (morado y gris).

La funcionalidad de un logotipo radica en su capacidad para comunicar el mensaje que se desea. Vaya nuestro agradecimiento a Cecilia Labella Lozano que ha sabido plasmar con rigor en esta imagen las ideas que le habíamos hecho llegar.

Es un honor poner a la disposición de todos los miembros de nuestra Sociedad Regional de Pediatría el actual logotipo para que entre todos colaboremos en su difusión.



Posibilidad de transmisión al ser humano de la enfermedad de Schmallerberg: un nuevo riesgo en pediatría

J. Fleta Zaragoza

Pediatra. Doctor en Veterinaria

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 38-43]

RESUMEN

El autor describe la enfermedad de Schmallerberg, identificada por primera vez en Alemania en el año 2011. Esta enfermedad emergente está producida por un virus, denominado con el mismo nombre y afecta a bovinos, ovinos y caprinos, fundamentalmente. Se transmite mediante vectores culicoides y mosquitos y produce graves lesiones en los animales afectados. En la actualidad esta enfermedad se encuentra distribuida por varios países de Europa y, aunque no se puede considerar una zoonosis hasta este momento, no se excluye la posibilidad de que pueda afectar en el futuro a la especie humana y provocar malformaciones congénitas, problemas neurológicos y osteoarticulares.

PALABRAS CLAVE

Virus de Schmallerberg, enfermedad emergente, malformaciones congénitas.

Possibility of transmission to the human being of Schmallerberg's disease: a new risk in pediatrics

ABSTRACT

The author describes the Schmallerberg disease, first identified in Germany in 2011. This emerging disease is caused by a virus, called by the same name and affects cattle, sheep and goats, fundamentally. It is transmitted by culicoid vectors and mosquitoes and produces serious lesions in the affected animals. At present this disease is distributed by several countries of Europe and, although it can not be considered a zoonosis until this moment, it does not exclude the possibility that it can affect the human species in the future, cause congenital malformations, neurological and osteoarticular problems.

KEY WORDS

Schmallerberg virus, Emerging disease, congenital malformations.

Correspondencia: Facultad de Ciencias de la Salud
Calle Domingo Miral, s/n. 50009 Zaragoza.
jfleta@unizar.es
Recibido: abril 2018. Aceptado: mayo 2018

INTRODUCCIÓN

En el año 2011 en Alemania y en la región oriental de los Países Bajos, se presentó en vacas un síndrome caracterizado por un descenso en la producción de leche y la presencia de fiebre y diarrea, que perduraba de dos a tres semanas. El diagnóstico de esta nueva enfermedad se realizó, en ese país, por parte del Friedrich Loeffler Institute, a partir de muestras de sangre de los animales afectados, presentes en las cercanías de la ciudad de Schmallenberg (Renania del Norte-Westfalia), de donde tomó su nombre⁽¹⁻³⁾ (figura 1).

Inicialmente se sospechó, por la similitud clínica, que se trataba de la enfermedad de la lengua azul, fiebre aftosa, diarrea viral bovina, enfermedad de la frontera y herpes virus bovino, entre otras. Gracias al uso de análisis metagenómico se pudo establecer el diagnóstico de esta nueva enfermedad emergente⁽⁴⁾.

Actualmente, varios países de la Unión Europea están haciendo esfuerzos en conjunto para caracterizar esta nueva enfermedad y generar las herramientas adecuadas para su diagnóstico, prevención y control. El presente artículo de revisión muestra los aspectos más relevantes



Figura 1. Distribución del virus en Alemania (2012). Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Virus_Schmallenberg#/media/File:Schmallenberg_virus_in_Germany_27.1.2012.svg

de la enfermedad de Schmallenberg y, aunque solo afecta a animales, se hacen unas consideraciones respecto a la posibilidad de su transmisión a humanos.

EL VIRUS Y SU DISTRIBUCIÓN GEOGRÁFICA

Mediante el uso de microscopio electrónico se ha confirmado que la etiología corresponde a un virus con morfología típica de los virus de la familia Bunyaviridae. Tiene un tamaño aproximado de 100 nm de diámetro, con glicoproteínas de superficie que se proyectan fuera de la envoltura. La estructura genómica está constituida por tres segmentos dentro de una cadena simple de ARN (figura 2).

En análisis preliminares el virus parecía estar relacionado filogenéticamente con los virus *Shamonda*, *Aino* y *Akabane*, los cuales pertenecen al serogrupo *Simbu*, siendo este el más amplio, con dieciocho serogrupos, dentro de los virus del género *Orthobunyavirus* y de la familia Bunyaviridae. Este grupo de virus ha sido detectado en gran parte de los países del mundo y se caracteriza por producir infecciones en rumiantes que originan abortos, mortinatos y lesiones como artrogripopsis, hidrocefalia y otros defectos congénitos en terneros, corderos y cabritos, tras la infección de la madre gestante^(1,5-7).

El virus de la enfermedad de Schmallenberg, o virus de Schmallenberg, ha sido aislado en Alemania, Holanda,

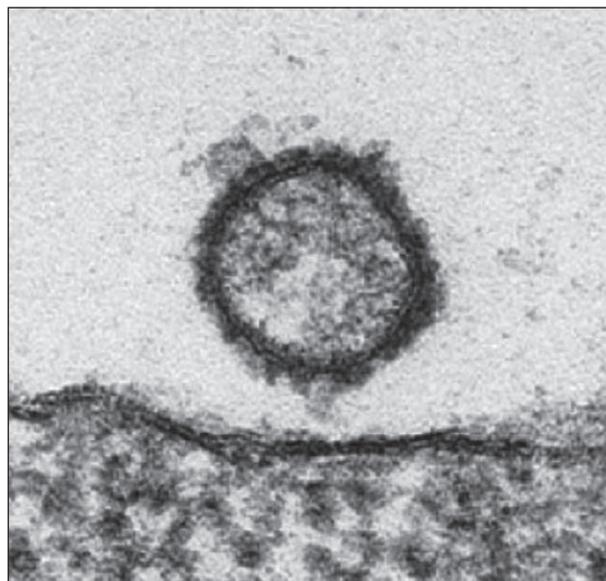


Figura 2. Fotografía electrónica del virus de Schmallenberg. Fuente: Friedrich-Löeffler Institut (Riems, Alemania).

Tabla I. Cronología de la enfermedad de Schmallenberg en Europa

País	Fecha	Informe
Alemania	2011	Detección del virus
Países bajos	8-12-2011	Confirmación
Bélgica	23-12-2011	Confirmación. Informe CE del virus
Reino Unido	23-1-2012	Confirmación. Informe DEFRA del virus
Francia	27-1-2012	Confirmación. Informe CE del virus
Italia	20-2-2012	Confirmación. Informe OIE del virus
Luxemburgo	20-2-2012	Confirmación. Informe OIE del virus
España	13-3-2012	Confirmación. Notificación MAGRAMA*
Otros países	Desde 2013	Notificaciones

* MAGRAMA: Ministerio de Agricultura, Alimentación y Medio Ambiente. Modificado de: Elika. Fundación Vasca para la Seguridad Agroalimentaria⁽⁹⁾.

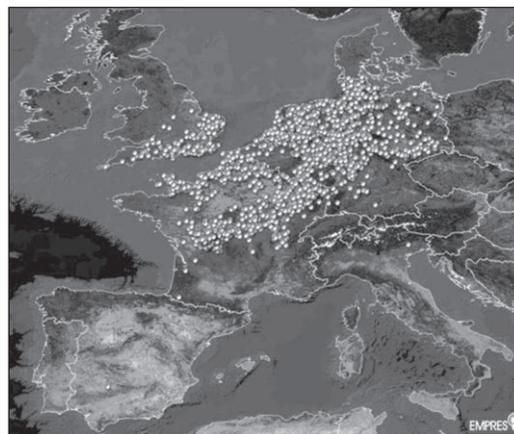


Figura 3. Áreas afectadas en Europa. Se observa un caso registrado en nuestro país (2013). Disponible en: <http://rasve.mapya.es/Publica/InformacionGeneral/Enfermedades/enfermedades.asp6>

Bélgica, Reino Unido, Francia, Italia y Luxemburgo, y se ha detectado serológicamente en 14 Estados miembros de la Unión Europea, entre ellos España, precisamente en una explotación ganadera de ovino y caprino de Hinojosa del Duque (Córdoba). Esta diseminación de la enfermedad entre países europeos es debida a los vectores y al transporte de animales infectados⁽⁸⁾ (tabla I, figura 3).

MECANISMOS DE TRANSMISIÓN

El virus de esta enfermedad ha sido detectado solamente en bovinos, caprinos, ovinos, bisontes, corzos y perros; además se ha detectado la presencia de anticuerpos en ciervos, venados, alpacas, muflones y jabalíes. Hasta el momento no se ha establecido si otras especies o sus vectores pueden ser reservorios de la enfermedad^(8,9).

Los *Ortobunyavirus* son *artropodobornavirus*, ya que son transmitidos por mosquitos o culicoides jejenes (o mosca negra: dípteros más pequeños que los mosquitos comunes). Se puede asumir, por lo tanto, que el virus de la enfermedad de Schmallenberg puede ser transmitido por vectores similares, como ocurre en la enfermedad de la lengua azul. En la actualidad el rol del tipo de vector y la vía de transmisión se encuentran en estudio, pero recientemente se ha encontrado el ARN de este virus en *Culicoides obsoletus* en Dinamarca, al igual que en *Culicoides dewulfi* y *pulicaris*, en otros países. Se sabe que algunos de estos vectores están relacionados con la transmisión de enfermedades, como sucede con los virus del serogrupo *Simbu*⁽¹⁰⁾ (figura 4).



Figura 4. *Culicoides obsoletus*, posible vector del virus de Schmallenberg. Disponible en: <https://www.flickr.com/photos/margacorameta/7920367162>

CLÍNICA

En fetos y mortinatos de bovinos, ovinos y caprinos se han encontrado malformaciones congénitas, las cuales incluyen braquignatia inferior, artrogriposis e hidrocefalia, así como deformidades, como anquilosis, tortícolis y escoliosis. Estas muestras se recogieron en zonas de Alemania y en otros países de la Unión Europea como Holanda, Bélgica, Francia y Reino Unido^(4,11).

En animales nacidos vivos se encontró debilidad, dificultad para mamar y ponerse en pie; algunos otros presentaban ceguera o dificultades para la visión, dificultad en la orientación y baja o ausencia de respuesta frente al test de amenaza. Además presentaron signos neurológicos que incluían: ataxia, tetania, paresia, movimientos de natación y caminar en círculo, los cuales se observaron de forma individual o en combinación. Se han reportado nacimientos de camadas de corderos y cabritos que presentaban otras malformaciones y diferente nivel de gravedad⁽⁴⁾.

En animales adultos, como ya se mencionó, para el caso de los bovinos, cursa con una disminución en la producción de leche, diarrea y fiebre. En la actualidad se ha demostrado la transmisión vertical pero no se ha podido establecer la transmisión entre animales de la misma especie u otras especies (transmisión horizontal)⁽¹²⁾.

LESIONES ANATOMOPATOLÓGICAS

Las principales lesiones microscópicas se encuentran en el sistema nervioso central y consisten en cavitación del cerebro (malacia), meningoencefalitis no supurativa y polioencefalomielitis con neuronofagia, hipoplasia de la capa de la granulosa en el cerebelo y pérdida de neuronas motoras en la médula espinal, siendo esta la lesión más relevante. Por otra parte, se han descrito cambios musculares relacionados con atrofia de las fibras que evidencian hipoplasia miofibrilar⁽³⁾.

DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO

Mediante la clínica se puede realizar una aproximación diagnóstica con bastante fiabilidad, si se tienen en cuenta las características epidemiológicas del animal enfermo y del ambiente. En la actualidad, el desarrollo de la neutralización viral ha permitido el diagnóstico serológico de la enfermedad mediante ELISA, lo cual constituye una de las herramientas más efectivas para el diagnóstico de la enfermedad y el establecimiento de la exposición frente al virus, en casos con sospecha clínica del mismo. Ha servido, además, para los programas de vigilancia con un menor costo y mayor velocidad, con respecto a las pruebas moleculares^(13,14).

CONTROL, SALUD PÚBLICA Y RIESGO PARA LA SALUD HUMANA

El control de la enfermedad ha sido un reto para los países europeos en donde se han presentado casos de esta

entidad, aunque el esfuerzo organizado y mancomunado ha generado la información necesaria para la vigilancia, prevención y control de forma oportuna para el virus.

En la actualidad, las recomendaciones básicas están enfocadas en el control de vectores principalmente. Se debe tener presente que los virus de la familia Bunyaviridae poseen envoltura, por lo que son susceptibles a un número importante de desinfectantes, incluyendo hipoclorito, clorhexidina, alcohol y fenoles, lo cual en principio contribuye al control de la enfermedad⁽³⁾.

Una evaluación preliminar realizada por el Centro Europeo para la Prevención y el Control de enfermedades (ECDC) concluye que hasta el momento no hay evidencia de que el virus sea causante de enfermedad en seres humanos. Dado que los virus con similitud genética al Schmallenberg no causan la enfermedad en personas, es poco probable que este nuevo virus lo haga, aunque no se puede excluir esta posibilidad.

En estudios realizados previamente se han evaluado 301 personas que incluían granjeros y veterinarios, expuestos a animales positivos por PCR y neutralización viral en Países Bajos y no se ha detectado o encontrado evidencia serológica de este virus en estas personas. Esto es similar a los resultados de estudios serológicos realizados en Alemania y Holanda en estas mismas poblaciones. Las publicaciones posteriores a 2013 no han aportado datos significativos⁽¹⁵⁾.

No existe tratamiento específico para esta enfermedad, no obstante, en algunos países existen vacunas inactivadas disponibles. La vacuna puede ser una opción para controlar la enfermedad, teniendo en cuenta diferentes aspectos sanitarios, económicos y comerciales⁽⁸⁾.

Ninguna de las infecciones y enfermedades causadas por los virus del serogrupo *Simbu* está incluida en la lista de enfermedades sometidas a notificación internacional obligatoria o normas sobre el comercio establecido por la Organización Mundial de Sanidad Animal (OIE). Sin embargo, los Estados miembros afectados tienen que notificar la detección del virus en su territorio a este organismo, con arreglo al procedimiento de notificación de enfermedades emergentes⁽⁸⁾ (ver Anexo).

CONCLUSIONES

Frente a la aparición de una nueva enfermedad viral como es esta, es necesario realizar diferentes estudios relacionados con el posible origen de este nuevo virus, ecología del mismo, epidemiología de la enfermedad,

fisiopatología, diagnóstico, prevención y control. Por otra parte, es necesario tener presente que pueden aparecer nuevas enfermedades virales, como producto de la alteración en los sistemas naturales, generada por el crecimiento y expansión de los sistemas agropecuarios. Esto llevaría a poner en riesgo la salud humana, la animal y posiblemente la fauna silvestre en diferentes regiones del planeta⁽¹⁵⁾.

Es necesario que los profesionales de la salud veterinaria y humana estén atentos ante la aparición de cuadros clínicos infecciosos poco usuales y raros, o también ante mortinatos, prematuros, niños con graves malformaciones o con alteraciones neurológicas o del aparato osteoarticular, ya que se podría tratar de esta enfermedad u otra de similares características.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lievaart-Peterson K, Luttkholt SJM, van den Brom R, Vellema P. Schmallenberg virus infection in small ruminants. First review of the situation and prospects in Northern Europe. *Small Rumin Res* 2012; 106: 71-76.
2. Bilk S, Schulze C, Fischer M, Beer M, Hlinak A, Hoffmann B. Organ distribution the Schmallenberg virus RNA in malformed newborns. *Vet Microbiol* 2012; 159: 236-238.
3. Piñeros R. Schmallenberg (SVB): una nueva enfermedad en rumiantes. *Rev Med Vet* 2013; 26: 101-113.
4. Enfermedad de Schmallenberg. La nueva infección vírica. Erika. Fundación Vasca para la Seguridad Agroalimentaria. 2013. [Consulta el 20 de marzo de 2018]. Disponible en: http://www.elika.eus/datos/articulos/Archivo836/Berezi@14_schmallenberg_cast.pdf
5. Tarlinton R, Daly J, Dunham S, Kydd J. The challenge of Schmallenberg virus emergence in Europe. *Vet J* 2012; 194: 10-18.
6. European Food Safety Authority (EFSA). Schmallenberg virus: State of Art. *EFSA Journal* 2014; 12: 3681.
7. Goller KV, Höper D, Schirmeier H, Mettenleiter TC, Beer M. Schmallenberg virus as possible ancestor of Shamonda virus. *Emerg Infect Dis* 2012; 18: 1644-1646.
8. Ormaetxea E. Actualidad de la enfermedad de Schmallenberg. *Albítar* 2015; 183: 4-5.
9. Zeller H, Bouloy M. Infection by virus of the families Bunyaviridae and Filoviridae. *Rev Sci Tech* 2000; 19: 79-91.
10. Rasmussen LD, Kristensen B, Kirkeby C, et al. Culicoids as vector of Schmallenberg virus. *Emerg Infect Dis* 2012; 18: 1204-6.
11. Garigliany MM, Hoffmann B, Dive M, et al. Schmallenberg in calf born at term with porencephaly, Belgium. *Emerg Infect Dis* 2012; 18: 1005-1006.
12. Herder V, Wohlsein P, Peters M, Hansmann F, Baumgartner W. Salient lessons in domestic ruminants infected with the emerging so called Schmallenberg virus in Germany. *Vet Pathol* 2012; 49: 588-591.
13. De Regge N, van den Berg T, Georges L, Cay B. Diagnosis of Schmallenberg virus infection in malformed lambs and calves and first indications for virus clearance in the fetus. *Vet Microbiol* 2013; 162: 595-690.
14. Mansfield KL, la Rocca SA, Khatri M, Johnson N, Steinbach F, Fooks AR. Detection of Schmallenberg virus serum neutralizing antibodies. *J Virol Methods* 2012; 188: 139-144.
15. Fleta J. Enfermedad de Schmallenberg: ¿puede afectar al ser humano? (Carta al Editor). *Med Clin (Barc)* 2018; 150 (5): 205.

ANEXO

Medidas adoptadas en España y en la Unión Europea ante la posible aparición de casos humanos

En España

- Un Programa de Vigilancia Pasiva, acordado con todos los jefes de servicio de sanidad animal de las comunidades autónomas en la reunión de febrero de 2013.
- Un Plan de Contingencia que incluye las medidas a tomar en caso de confirmación de la enfermedad en nuestro territorio.

En la Unión Europea

La Comisión Europea aboga por reforzar la vigilancia frente a esta enfermedad, pero no por tomar medidas que impliquen restricciones al movimiento de animales o que impliquen el sacrificio de animales infectados. Se han hecho públicas dos declaraciones:

- Primera Declaración: se destaca la importancia de proseguir con las investigaciones sobre la enfermedad, la importancia de financiar estas investigaciones y la próxima convocatoria de un grupo de trabajo técnico para elaborar un documento que sirva como guía para establecer la vigilancia en la UE frente a esta enfermedad.
- Segunda Declaración: hecha en respuesta a un documento elaborado por la OIE en el que relaciona medidas restrictivas del movimiento frente a esta enfermedad y las adoptadas para la lengua azul; la Comisión remarca que dichas medidas pueden resultar desproporcionadas. Por otro lado, la Comisión Europea publicó un Plan de Acción para poder identificar las acciones prioritarias a afrontar frente al virus. Además, el Comité Permanente de la Cadena Alimentaria y de la Sanidad Animal que tuvo lugar en febrero de 2012, EFSA presentó un informe sobre previsible escenarios epidemiológicos que se puedan presentar en el futuro y evaluación del posible impacto económico de la enfermedad. El informe aporta los siguientes datos:
 - El modo de distribución del virus se asemeja al que produce la enfermedad de la lengua azul: el mismo modo y los mismos vectores.
 - La transmisión directa de la enfermedad entre animales no puede ser definitivamente descartada, aunque todos los virus del serotipo *Simbu* (con los que guarda similitudes) son transmitidos principalmente por artrópodos.
 - Los modelos también muestran que tanto la temperatura, como el número de vectores por animal, son dos factores determinantes en la distribución de la enfermedad animal. El informe concluye que virus similares no causan la enfermedad en seres humanos, por lo que es esperable que este virus no lo haga, aunque esta posibilidad no puede ser actualmente excluida.

Modificado de: Elika. Fundación Vasca para la Seguridad Agroalimentaria⁽⁹⁾.

Persistencia del conducto arterioso en el recién nacido pretérmino: experiencia en una unidad neonatal de referencia de nivel IIIB

A. Montaner Ramón⁽¹⁾, I. Serrano Viñuales⁽²⁾, C. Ruiz de la Cuesta Martín⁽³⁾, L. Jiménez Montañés⁽⁴⁾, M. P. Samper Villagrasa⁽⁵⁾, S. Rite Gracia⁽²⁾

⁽¹⁾ Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona

⁽²⁾ Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

⁽³⁾ Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

⁽⁴⁾ Unidad de Cardiología pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

⁽⁵⁾ Departamento de Pediatría, Radiología y Medicina física. Universidad de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 44-50]

RESUMEN

Antecedentes y objetivos: El ductus arterioso persistente (DAP) es una patología prevalente en el recién nacido pretérmino (RNPT) que puede relacionarse con mayor morbimortalidad, siendo la tendencia actual el manejo conservador. El objetivo es describir nuestra experiencia en una unidad neonatal de nivel IIIB, en relación a la epidemiología, manejo y morbi-mortalidad asociada al DAP. **Material y métodos:** Estudio retrospectivo observacional analítico, que incluyó RNPT menores de 32 semanas de gestación o 1.500 g, con estudio ecocardiográfico. **Resultados:** De 117 pacientes, 75,2% presentó DAP, el 87,5% de los cuales fue hemodinámicamente significativo (DAP-HS). Todos, salvo uno, recibieron tratamiento médico. 17,2% de los DAP precisó cierre quirúrgico. Los pacientes con DAP-HS presentaron más displasia broncopulmonar (DBP) moderada-grave ($p < 0,001$), enterocolitis necrotizante ($p < 0,001$) y retinopatía ($p < 0,001$). No se encontraron diferencias entre la evolución a DBP-moderada-grave y el cierre ductal tras tratamiento ($p = 0,473$). Los pacientes con DAP-HS fueron dados de alta con edad postmenstrual superior ($p = 0,003$), también sin diferencias con el cierre ductal ($p = 0,186$). **Conclusiones:** El DAP-HS asocia mayor riesgo de DBP moderada-grave, enterocolitis necrotizante o retinopatía y mayor estancia hospitalaria. El cierre del ductus con tratamiento médico o quirúrgico no ha demostrado disminuir la incidencia de DBP ni la duración de la estancia.

PALABRAS CLAVE

Prematuridad, ductus arterioso persistente, displasia broncopulmonar.

Patent ductus arteriosus in the newborn preterm: experience in a IIIB level neonatal unit

ABSTRACT

Background and objectives: Patent ductus arteriosus (PDA) is a prevalent condition in preterm infants that may be related to increased morbidity and mortality. Current trend is a conservative management. The aim of the study was to describe our experience in a IIIB level neonatal unit in relation to the epidemiology, management and morbi-mortality associated with PDA. **Patients and methods:** A retrospective observational and analytical study was conducted on preterm infants less than 32 weeks of gestation or weight less than 1500 grams, in which echocardiogram was performed. **Results:** Of 117 patients enrolled, 75.2% had PDA, of which 87.5% were hemodynamically significant (HS-PDA). All of them, but one, received medical treatment. Surgical closure was performed in 17.2% of PDA. Patients with HS-PDA presented higher incidence of moderate-severe bronchopulmonary dysplasia (BPD) ($p < 0.001$), necrotizing enterocolitis ($p < 0.001$) or retinopathy ($p < 0.001$). No differences were found between the incidence of moderate-severe BPD and ductal closure after treatment ($p = 0.473$). Patients with HS-PDA were discharged with higher postmenstrual age ($p = 0.003$), also without differences with ductal closure ($p = 0.186$). **Conclusions:** HS-PDA is associated with higher incidence of moderate-severe BPD, necrotizing enterocolitis or retinopathy, and longer duration of hospital stay. Ductus closure with medical or surgical treatment has not been shown to decrease the incidence of BPD or the length of hospital stay.

KEY WORDS

Prematurity, patent ductus arteriosus, bronchopulmonary dysplasia.

Correspondencia: Alicia Montaner Ramón

Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron
Paseo de la Val d'Hebron 119-129. Área materno-infantil, planta -I. 08035 Barcelona
alicia87mr@gmail.com

Recibido: abril 2018. Aceptado: mayo 2018

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

El ductus o conducto arterioso (DA) es una estructura vascular fetal que comunica la arteria aorta con la arteria pulmonar, produciendo un cortocircuito entre la circulación pulmonar y sistémica en la vida fetal. El cierre del DA es un fenómeno funcional y anatómico que se produce tras el nacimiento.

En la mayoría de los niños a término, se cierra en los primeros 3 días de vida; sin embargo, en los recién nacidos pretérmino (RNPT), sobre todo en aquellos con peso inferior a 1.500 gramos, la incidencia de ductus arterioso persistente (DAP) es elevada^(1,2).

La persistencia del DA se ha relacionado con una mayor morbilidad en los niños prematuros, como mayor riesgo de hemorragia intraventricular (HIV), enterocolitis necrotizante (ECN) o displasia broncopulmonar (DBP), pero está en discusión si esta asociación se debe únicamente al ductus o a otros factores asociados⁽³⁻⁸⁾.

Aunque el DAP es una patología que puede encontrarse también en el recién nacido a término, su mayor prevalencia en el paciente pretérmino, hace que principalmente esta condición se encuentre en unidades neonatales de nivel III, donde se facilita asistencia a los recién nacidos por debajo de 32 semanas de gestación o 1.500 gramos de peso⁽⁹⁾.

Aunque a día de hoy es un tema de amplio debate, la tendencia actual en muchas de estas unidades neonatales, es la de utilizar medidas conservadoras en el manejo del DAP y solo tratar farmacológicamente los casos en los que se considera hemodinámicamente significativo; bien por la clínica o bien por los hallazgos ecocardiográficos. Incluso algunas unidades, ante la posibilidad del cierre espontáneo del DAP, optan por tratamiento de soporte en aquellos pacientes que solo necesitan ventilación no invasiva y tratan únicamente a los que se encuentran hemodinámica o respiratoriamente inestables^(10,11).

Por ello, aunque tradicionalmente se ha realizado ecografía cardiaca de forma sistemática para su diagnóstico en esta población de riesgo, ante la controversia sobre la necesidad de tratamiento, en algunas unidades la realización de la ecografía se va limitando cada vez más solo a los pacientes con clínica sugestiva de presentar un DAP hemodinámicamente significativo, como dificultad respiratoria importante que precisa ventilación invasiva, hipotensión de predominio diastólico con necesidad de drogas vasoactivas, insuficiencia renal o acidosis metabólica severa⁽¹²⁻¹⁷⁾.

Tampoco existe claro consenso en cuanto a los criterios ecocardiográficos para considerar un DAP hemodinámicamente significativo (DAP-HS), pero los más aceptados en la actualidad son el diámetro del ductus mayor de 1,5 mm, la presencia de flujo retrógrado en más del 30% de la diástole en aorta descendente, la distensión importante de la aurícula izquierda (con relación AI/Aorta mayor a 1,4) o la velocidad del Doppler transductal menor a 2 m/s^(12,18-20).

El objetivo del presente trabajo es describir en nuestra población de RNPT de 32 o menos semanas de edad gestacional (SEG) y/o peso al nacimiento (PRN) de 1.500 g o menos, la epidemiología y manejo del DAP durante un período de tiempo de 3 años y analizar si existe asociación entre el DAP y la evolución neonatal y la morbilidad de este grupo de pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo observacional, descriptivo y analítico, que incluyó RNPT de menos de 1.500 g de peso al nacimiento o menos de 32 SEG, ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) del Hospital Infantil Miguel Servet de Zaragoza (España) entre el 1 de junio de 2013 y el 31 de mayo de 2016.

Se incluyó en el estudio a todos los RNPT con edad gestacional menor a 32 semanas o peso al nacer menor a 1.500 g a los que se realizó ecografía cardiaca en las primeras 72 horas de vida.

Fueron excluidos los RNPT a los que no se les realizó la evaluación ecocardiográfica, aquellos que presentaban otra patología cardiaca importante, que generase sobrecarga circulatoria (salvo el DAP) y aquellos con signos ecocardiográficos de hipertensión pulmonar que contraindicaban el tratamiento en el momento de la evaluación ecocardiográfica.

El protocolo de actuación para el despistaje del DAP en nuestra unidad incluye la realización de estudio ecocardiográfico en las primeras 48-72 horas de vida en todos los recién nacidos con igual o menos de 28 semanas de edad gestacional y/o peso igual o menor a 1.000 g y en aquellos que, con mayor edad gestacional o peso, presentan sospecha clínica (empeoramiento de la situación hemodinámica o respiratoria con aumento de necesidad de soporte ventilatorio, soplo a la auscultación, acidosis metabólica).

La ecografía se realiza en todos los casos por un miembro del equipo de Cardiología pediátrica, con el

equipo ALOKA ProSound Alpha7 (Hitachi®). Habitualmente se establece el diagnóstico ecográfico de DAP-HS sobre los criterios ecocardiográficos previamente definidos y se inicia tratamiento médico con ibuprofeno en todos ellos salvo aquellos que cumplen criterios de hipertensión pulmonar en los que cerrar el ductus puede suponer un empeoramiento de la situación y aquellos que presentan contraindicación para el tratamiento (trombocitopenia, ECN, HIV, hemorragia activa o insuficiencia renal (IR)). Por protocolo el ibuprofeno se administra por vía intravenosa a 10 mg/kg la primera dosis y posteriormente 2 dosis más a 5 mg/kg cada 24 horas. En caso de contraindicación, se emplea paracetamol intravenoso u oral durante 5 días a 15 mg/kg cada 6 horas.

El protocolo de estudio fue aprobado por el Comité ético de investigación clínica de Aragón.

Para la obtención de los datos se realizó una revisión de las historias clínicas de los pacientes, recogiendo variables antenatales y del período neonatal inmediato (tipo de embarazo (único o gemelar), sexo, motivo del parto, administración de corticoides prenatales, edad gestacional (EG), peso al nacimiento (PRN), test de Apgar, reanimación en la sala de partos, administración de surfactante endotraqueal), variables de evolución neonatal (soporte respiratorio y hemodinámico, desarrollo de displasia broncopulmonar (DBP), HIV, IR, sepsis tardía, retinopatía de la prematuridad (ROP) y éxitus), variables de evolución nutricional (días para alcanzar la nutrición enteral total, días de NP, desarrollo de ECN, perforación intestinal, cirugía de ECN, ganancia ponderal) y datos de ecografía cerebral.

Para la definición de DBP moderada-grave, se ha considerado la necesidad de oxigenoterapia o soporte respiratorio a las 36 semanas de edad postmenstrual⁽²¹⁾.

Análisis estadístico

Todos los datos se registraron en una base de datos con el paquete estadístico SPSS statistics 21.0 y fueron analizados en la misma.

Se realizó un estudio descriptivo para conocer frecuencias, medidas de tendencia central y medidas de dispersión. El estudio analítico se realizó mediante el test de Kolmogorov-Smirnov y el test de Saphiro-Wilk para análisis de normalidad de las variables cuantitativas, y para la comparación de dichas variables entre los subgrupos se utilizó el test de la U de Mann-Whitney (2 muestras con datos independientes), el test de Wilcoxon (2 muestras con datos relacionados) y el test de Kruskal-Wallis (varias

muestras con datos independientes). Para las variables cualitativas se utilizó el test de la chi al cuadrado o test exacto de Fisher. Con las variables significativas en el análisis univariante, se realizó un análisis multivariante de regresión logística.

Se ha considerado significativa una $p < 0,005$.

RESULTADOS

Durante el período del estudio, ingresaron en nuestra UCIN un total de 163 RNPT de igual o menos de 32 SEG y/o 1.500 g, de los cuales 117 (71,8%) cumplieron los criterios de inclusión en el estudio. El 70,1% de los pacientes tuvieron una edad gestacional menor o igual a 28 semanas y el 63,2% un peso al nacimiento menor o igual a 1.000 gramos.

Las causas del parto prematuro se exponen en la tabla I.

La EG media de la muestra fue de $27,8 \pm 2,1$ semanas (rango 24-35) y el PRN de $949,7 \pm 267,5$ gramos (rango 470-1.700).

En la ecografía realizada a las 48-72 horas de vida, 88 neonatos presentaron un DAP (75,2%), de los cuales 77 (el 87,5%) se consideraron hemodinámicamente significativos por los hallazgos ecográficos. Todos ellos recibieron tratamiento médico salvo uno por presentar contraindicación en ese momento para el empleo de ibuprofeno por insuficiencia renal severa.

El algoritmo del manejo terapéutico y evolución del DAP que se realizó en nuestros pacientes se muestra en la figura I.

Tabla I. Motivo del parto prematuro

Motivo del parto	Frecuencia (%)
Dinámica de parto y/o rotura prematura bolsa	46 (39,3%)
Sospecha de corioamnionitis	29 (24,8%)
Crecimiento intrauterino restringido y/o Doppler patológico	17 (14,5%)
Síndrome de HELLP materno	6 (5,1%)
Desprendimiento de placenta	6 (5,1%)
Preeclampsia materna	5 (4,3%)
Prolapso de cordón	5 (4,3%)
Sospecha de pérdida de bienestar fetal	3 (2,6%)

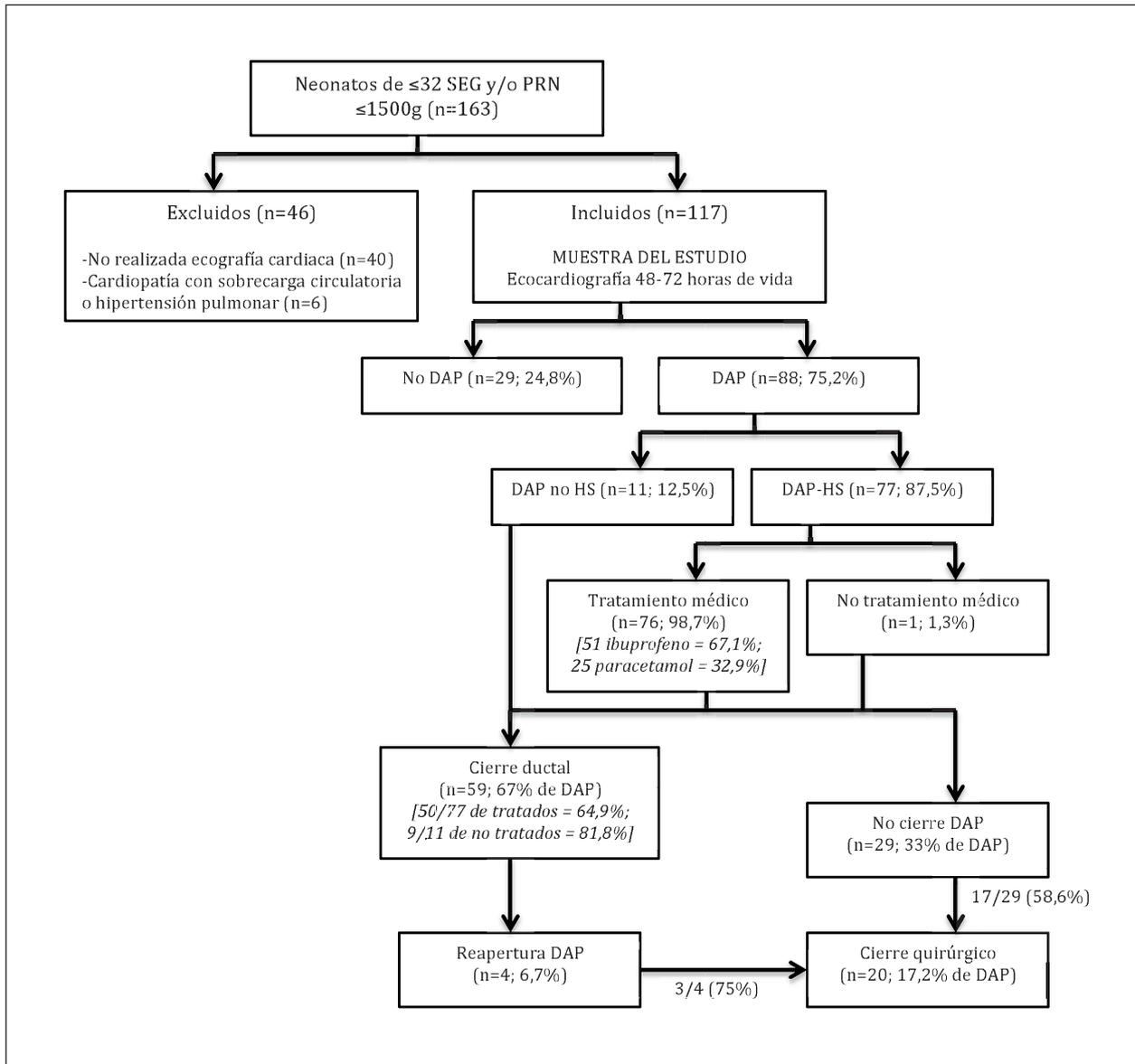


Figura 1. Algoritmo del manejo terapéutico y evolución del ductus arterioso persistente en nuestra muestra.

Las características descriptivas de los pacientes de la muestra global y en función de la presencia o no de DAP-HS se reflejan en la tabla 2.

Los pacientes con DAP-HS, presentaron más frecuentemente evolución a DBP moderada-grave o éxitus (ver tabla 2), pero no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la evolución a DBP moderada-grave entre aquellos pacientes a los que se les cerró el ductus (tras tratamiento médico o cirugía) respecto a aquellos en los que no se cerró (cierre del ductus 26/67=38,8%; no cierre ductal 5/9=55,6%; p=0,473).

En el análisis multivariante de regresión logística, se encontró que las variables que se asociaron de forma independiente al desarrollo de DBP moderada-grave o éxitus fueron el peso al nacimiento (OR 0,994; IC95% 0,991-0,997; p<0,001), el tener un DAP-HS (OR 22,523; IC95% 2,695-188,210; p=0,004) y el haber precisado medicación inotrópica (OR 5,293; IC95% 1,647-17,010; p=0,005).

Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre la duración de la estancia hospitalaria (en días) entre los pacientes sin DAP-HS (incluyendo los pacientes

Tabla 2. Características descriptivas de la población total y en función de la presencia o ausencia de ductus arterioso persistente hemodinámicamente significativo (DAP-HS). Variables cualitativas expresadas en n (%), cuantitativas en mediana (rango)

	TOTAL	DAP-HS (n = 77)	No DAP-HS (n = 40)	p
Gestación única	68 (58,1%)	46 (59,7%)	22 (55%)	0,622
Varón	62 (53%)	42 (54,7%)	20 (50%)	0,640
Corticoides prenatales (2 o más dosis)	78 (66,7%)	49 (63,6%)	29 (72,5%)	0,335
Retraso de crecimiento intrauterino	17 (14,5%)	11 (14,3%)	6 (15%)	0,917
Peso al nacimiento (gramos)	900 (470-1700)	820 (470-1670)	1033,5 (580-1700)	0,008
Edad gestacional (semanas)	27,57 (24-35,14)	27,14 (24-35,14)	28,07 (25,86-31,43)	0,079
Edad gestacional ≤ 28 semanas	82 (70,1%)	55 (71,4%)	27 (67,5%)	0,660
Peso al nacimiento ≤ 1.000 gramos	74 (63,2%)	56 (72,7%)	18 (45%)	0,003
Intubación al nacimiento	73 (62,4%)	57 (74%)	16 (40%)	<0,001
Administración de surfactante	92 (78,6%)	66 (85,7%)	26 (65%)	0,010
Ventilación mecánica	85 (72,6%)	65 (84,4%)	20 (50%)	<0,001
Inotrópicos	59 (50,4%)	48 (62,3%)	11 (27,5%)	<0,001
Sepsis tardía/nosocomial (>72 horas de vida)	51 (43,6%)	42 (54,5%)	9 (23,1%)	0,001
Enterocolitis necrotizante (cualquier grado de Bell)	29 (24,8%)	27 (35,1%)	2 (5%)	<0,001
Hemorragia intraventricular	50 (42,7%)	39 (50,6%)	25 (62,5%)	0,314
Hemorragia intraventricular grados III-IV	27 (23,1%)	19 (24,6%)	8 (20%)	0,496
Retinopatía que precisa tratamiento	16 (13,6%)	16 (20,8%)	0 (0%)	<0,001
Displasia broncopulmonar moderada-grave	32 (27,4%)	31 (40,3%)	1 (2,5%)	<0,001
Éxitus	8 (6,8%)	8 (10,4%)	0 (0%)	0,035

DBP moderada-grave: necesidad de soporte respiratorio u oxígeno a las 36 semanas de edad postmenstrual;
DAP-HS: ductus arterioso persistente hemodinámicamente significativo

sin DAP y los que tenían DAP no hemodinámicamente significativo) y los pacientes con DAP-HS (DAP-HS 79,41±31,2 días; no DAP-HS 62,97±18,1 días; p=0,004). También se encontraron diferencias significativas entre la edad postmenstrual al alta de los pacientes con DAP-HS y el resto de pacientes (DAP-HS 39,09±4,12 semanas; no DAP-HS 37,11±5,19 semanas; p=0,003). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas ni en la duración de la estancia hospitalaria (p=0,330) ni en la edad postmenstrual al alta (p=0,186) entre los pacientes con DAP-HS a los que se cerró el ductus con tratamiento y entre aquellos con DAP-HS que persistió abierto.

DISCUSIÓN

La hipoxemia, el retraso en la caída de las presiones pulmonares o la necesidad de soporte respiratorio agresivo en los primeros días de vida, pueden favorecer la persistencia del ductus arterioso. Así mismo, se ha relacionado la necesidad de ventilación mecánica y su duración con una mayor incidencia de DBP⁽²¹⁻²³⁾.

En nuestro estudio observamos que los pacientes con DAP-HS presentan mayores tasas de intubación al nacimiento, administración de surfactante, ventilación mecánica y DBP moderada-grave. Sin embargo, en el análisis multivariante observamos que el DAP-HS se asocia al

desarrollo de DBP moderada-severa o muerte de manera independiente del resto de variables de evolución respiratoria, incluidas las relacionadas con la necesidad de soporte respiratorio, lo que nos hace pensar que además del daño pulmonar que pueda implicar la necesidad de soporte ventilatorio agresivo por el hiperflujo pulmonar, puede ser más el grado de afectación hemodinámica producida por el ductus lo que pueda tener un papel más importante en el desarrollo de DBP.

En nuestra muestra hemos encontrado que los pacientes con menor peso al nacimiento tienen más incidencia de DAP-HS, sin encontrar tanta relación con la edad gestacional^(1,2).

Probablemente no es tanto el peso, sino la peor evolución en los primeros días de vida, sobre todo a nivel respiratorio, lo que influye en una mayor incidencia de sepsis nosocomiales de los pacientes con DAP-HS, en relación con una mayor duración de las vías centrales y necesidad de manipulación de estas. Suponemos que este factor añadido a la inestabilidad hemodinámica y respiratoria producidas por el DAP-HS, son también los responsables principales de una mayor incidencia de fallecimientos en este grupo respecto a los pacientes sin DAP-HS.

Bajo la premisa de que el DAP-HS se ha relacionado con mayor morbilidad en los pacientes prematuros, como una mayor tasa de enterocolitis necrotizante, displasia broncopulmonar moderada-grave o retinopatía de la prematuridad^(4,5,24,25), en nuestra unidad todos los pacientes que se diagnosticaron ecográficamente de un DAP-HS recibieron tratamiento médico con ibuprofeno o paracetamol salvo uno, en el que existía contraindicación por insuficiencia renal severa.

En nuestro estudio, en el análisis univariante, también encontramos que el haber presentado un DAP-HS se relacionó con el desarrollo de retinopatía de la prematuridad y de enterocolitis necrotizante, aunque no de hemorragia intraventricular.

A pesar de que hemos encontrado asociación entre el desarrollo de DBP moderada-grave y haber tenido un DAP-HS, no hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas en la evolución a DBP moderada-grave entre aquellos pacientes con DAP-HS en los que se consiguió su cierre tras tratamiento (médico o quirúrgico) y aquellos en los que el ductus se mantuvo abierto a pesar del tratamiento, lo que nos hace plantearnos si los cambios producidos a nivel pulmonar que a largo plazo vayan a dar como consecuencia el desarrollo de una DBP, ya se han producido en el momento en que diagnostica-

mos la persistencia del ductus arterioso e iniciamos el tratamiento.

Con esta hipótesis, sería conveniente valorar si el tratamiento del DAP-HS en los primeros días de vida para conseguir su cierre, realmente tiene consecuencias favorables en la evolución respiratoria a largo plazo, tal y como se ha descrito previamente en la bibliografía, o si el grado de afectación hemodinámica producida durante el tiempo que éste permanece abierto, ya es suficiente para producir ese daño pulmonar a largo plazo y no consigue solucionarse con el cierre del ductus en los primeros días de vida^(25,26).

En nuestro análisis también hemos visto que los pacientes con DAP-HS precisaron más días de ingreso hospitalario y se fueron de alta a domicilio con una edad postmenstrual superior a los pacientes con un DAP no hemodinámicamente significativo o sin el ductus abierto. Sin embargo, en nuestra población el cierre del ductus con tratamiento médico o quirúrgico tampoco ha demostrado que tenga un beneficio para reducir la estancia hospitalaria o para que los pacientes sean dados de alta con una edad postmenstrual más baja. Probablemente un peso al nacimiento más bajo en el grupo de pacientes con DAP-HS también puede influir en que su estancia hospitalaria sea mayor.

Habría que plantear otros estudios más exhaustivos, de carácter prospectivo, para comparar la morbilidad a largo plazo entre recién nacidos prematuros a los que se les trate el DAP-HS y aquellos a los que se les deje evolucionar sin tratamiento, para valorar el grado de beneficio en términos de morbilidad, de exponer a estos pacientes a un tratamiento que puede tener efectos secundarios significativos como un mayor riesgo de sangrado o la perforación intestinal puntual⁽²⁷⁻²⁹⁾ y para tratar de encontrar nuevos marcadores o parámetros que nos permitieran hacer una selección más concreta de aquellos pacientes que realmente podrían obtener un beneficio más claro del tratamiento a largo plazo, como los péptidos natriuréticos, cuya utilidad en este campo ya ha comenzado a estudiarse en los últimos años^(7,30,31).

BIBLIOGRAFÍA

1. Lemons JA, Bauer CR, Oh W, et al. Very low birth weight outcomes of the National Institute of Child health and human development neonatal research network, January 1995 through December 1996. NICHD Neonatal Research Network. *Pediatrics*. 2001; 107(1): E1.
2. Koch J, Hensley G, Roy L, Brown S, Ramaciotti C, Rosenfeld CR. Prevalence of spontaneous closure of the ductus arte-

- rius in neonates at a birth weight of 1,000 grams or less. *Pediatrics*. 2006;117(4): 1113-21.
3. Hamrick SEG, Hansmann G. Patent Ductus Arteriosus of the Preterm Infant. *Pediatrics*. 2010; 125(5): 1020-30.
 4. Chen H-L, Yang R-C, Lee W-T, et al. Lung function in very preterm infants with patent ductus arteriosus under conservative management: an observational study. *BMC Pediatr*. 2015; 15(1): 167.
 5. Sellmer A, Bjerre JV, Schmidt MR, et al. Morbidity and mortality in preterm neonates with patent ductus arteriosus on day 3. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2013; 98: F505-10.
 6. Clyman R, Cassady G, Kirklin JK, Collins M, Philips JB. The Role of Patent Ductus Arteriosus Ligation in Bronchopulmonary Dysplasia: Reexamining a Randomized Controlled Trial. *J Pediatr*. 2009; 154(6): 873-6.
 7. Montaner A, Pinillos R, Galve Z, et al. Brain Natriuretic Propeptide as an Early Marker of Bronchopulmonary Dysplasia or Death in the Preterm Newborn. *KlinPadiatr*. 2017; 229: 223-8.
 8. Brown E. Increased risk of bronchopulmonary dysplasia in infants with patent ductus arteriosus. *J Pediatr*. 1979; 95(5): 865-6.
 9. Rite Gracia S, Fernández Lorenzo J, Echániz Urcelay I, et al. Niveles asistenciales y recomendaciones de mínimos para la atención neonatal. *An Pediatr*. 2013; 79(1): 51.e1-51.e11.
 10. Sallmon H, Koehne P, Hansmann G. Recent Advances in the Treatment of Preterm Newborn Infants with Patent Ductus Arteriosus. *Clin Perinatol*. 2016; 43: 113-29.
 11. Liebowitz M, Clyman RI. Prophylactic Indomethacin Compared with Delayed Conservative Management of the Patent Ductus Arteriosus in Extremely Preterm Infants: Effects on Neonatal Outcomes. *J Pediatr*. 2017; 187: 119-126.
 12. Heuchan AM, Clyman RI. Managing the patent ductus arteriosus: current treatment options. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2014; 99(5): F431-6.
 13. Gudmundsdottir A, Johansson S, Håkansson S, Norman M, Källen K, Bonamy A-K. Timing of pharmacological treatment for patent ductus arteriosus and risk of secondary surgery, death or bronchopulmonary dysplasia: a population-based cohort study of extremely preterm infants. *Neonatology*. 2015; 107(2): 87-92.
 14. Jain A, Shah P. Diagnosis, Evaluation, and Management of Patent Ductus Arteriosus in Preterm Neonates. *JAMA Pediatr*. 2015; 169(9): 863-72.
 15. Noori S. Patent ductus arteriosus in the preterm infant: to treat or not to treat? *J Perinatol*. 2010; 30: S31-7.
 16. Lee JH, Greenberg RG, Quek BH, et al. Association between early echocardiography, therapy for patent ductus arteriosus, and outcomes in very low birth weight infants. *Cardiol Young*. 2017; 27(9): 1732-9.
 17. Mercanti I, Boubred F, Simeoni U. Therapeutic closure of the ductus arteriosus: Benefits and limitations. *J Matern Neonatal Med*. 23 de enero de 2009; 22(sup3): 14-20.
 18. Philips J. Pathophysiology, clinical manifestations, and diagnosis of patent ductus arteriosus in premature infants. In: UpToDate, Kim MS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2017.
 19. Harling S, Hansen-Pupp I, Baigi A, Pesonen E. Echocardiographic prediction of patent ductus arteriosus in need of therapeutic intervention. *Acta Paediatr*. 2011; 100(2): 231-5.
 20. Arlettaz R. Echocardiographic Evaluation of Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants. *Front Pediatr*. 2017; 5: 147.
 21. Bancalari E, Claude N, Sosenko IRS. Bronchopulmonary dysplasia: changes in pathogenesis, epidemiology and definition. *Semin Neonatol*. 2003; 8(1): 63-71.
 22. Speer C. Inflammation and bronchopulmonary dysplasia: a continuing story. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2006; 11(5): 354-62.
 23. Doyle L, Anderson P. Long-term outcomes of bronchopulmonary dysplasia. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2009; 14(6): 391-5.
 24. Clyman RI. The role of patent ductus arteriosus and its treatments in the development of bronchopulmonary dysplasia. *Semin Perinatol*. 2013; 37(2): 102-7.
 25. Mitra S, Florez ID, Tamayo ME, et al. Association of Placebo, Indomethacin, Ibuprofen, and Acetaminophen With Closure of Hemodynamically Significant Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants. *JAMA*. 2018; 319(12): 1221.
 26. Sosenko IRS, Fajardo MF, Claude N, Bancalari E. Timing of Patent Ductus Arteriosus Treatment and Respiratory Outcome in Premature Infants: A Double-Blind Randomized Controlled Trial. *J Pediatr*. 2012; 160(6): 929-935.
 27. Pezzati M, Vangi V, Biagiotti R, Bertini G, Cianciulli D, Rubaltelli FF. Effects of indomethacin and ibuprofen on mesenteric and renal blood flow in preterm infants with patent ductus arteriosus. *J Pediatr*. 1999; 135(6): 733-8.
 28. Thomas RL, Parker GC, Van Overmeire B, Aranda JV. A meta-analysis of ibuprofen versus indomethacin for closure of patent ductus arteriosus. *Eur J Pediatr*. 2005; 164(3): 135-40.
 29. Sinha R, Negi V, Dalal SS. An Interesting Observation of PDA Closure with Oral Paracetamol in Preterm Neonates. *J Clin Neonatol*. 2013; 2(1): 30-2.
 30. Sellmer A, Hjortdal VE, Bjerre JV, et al. N-Terminal Pro-B Type Natriuretic Peptide as a Marker of Bronchopulmonary Dysplasia or Death in Very Preterm Neonates: A Cohort Study. *PLoS One*. 2015; 10(10): e0140079.
 31. Joseph L, Nir A, Hammerman C, Goldberg S, Ben Shalom E, Picard E. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide as a marker of bronchopulmonary dysplasia in premature infants. *Am J Perinatol*. 2010; 27(5): 381-6.

Hiperpigmentación cutánea infantil secundaria a un trastorno de conducta alimentaria

A. Ibáñez Navarro⁽¹⁾, M. J. Zurera Toro⁽¹⁾, S. Martínez Arriazu⁽²⁾, C. Gan Gargallo⁽²⁾, M. E. Bonasa Alzuria⁽³⁾

Centro de Salud de Alcañiz. Teruel

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 51-53]

RESUMEN

La carotinemia es un trastorno alimentario poco frecuente en consultas, siendo un claro ejemplo de la importancia de realizar una buena historia clínica.

Se presenta el caso de un niño de 18 meses remitido a urgencias por coloración anaranjada del tronco y amarilla de palmas y plantas, acompañada desde hace 48 horas de fiebre alta, irritabilidad, inapetencia y de 2-3 deposiciones blandas. Profundizando en la anamnesis, se descubre una excesiva ingesta de zumo envasado. La exploración reveló una amigdalitis pultácea no complicada, las pruebas complementarias fueron normales y tras unos días de anti-térmicos y antibióticos cedió la fiebre. Tras la retirada de los zumos, la coloración de la piel desapareció a las 3 semanas.

Se trata de un cuadro clínico autolimitado al suspender la causa desencadenante, que no deja secuelas ni genera intolerancias ni reacciones alérgicas posteriores.

PALABRAS CLAVE

Carotinemia, ictericia, trastornos dietéticos.

Child skin hyperpigmentation secondary to an eating disorder

ABSTRACT

Carotinemia is an uncommon eating disorder, although it is a clear example of the importance of a good clinical history.

We present the case of an 18-month-old child with parents from Eastern Europe, referred by an orange coloration of the trunk and yellow of palms and plants accompanied for 48 hours by high fever, irritability, lack of appetite and 2-3 soft stools. After a detailed anamnesis, we discover an excessive consumption of bottled juice. The examination revealed an uncomplicated plucaceous tonsillitis, the complementary tests were normal and after a few days of antipyretics and antibiotics the fever resolved. After 3 weeks of a diet free of juice, the color disappeared.

It is a self-limiting clinical condition by suspending the triggering cause, which leaves no sequelae or generates intolerances or allergic reactions afterwards.

KEY WORDS

Carotinaemia, dietary disorders, jaundice.

Correspondencia: Alberto Ibáñez Navarro
Camino el Pílon, 168. 50011 Zaragoza
aibanez021@gmail.com

Recibido: mayo de 2018. Aceptado: mayo de 2018

INTRODUCCIÓN

La carotinemia es un trastorno dermatológico definido por una hiperpigmentación amarillo-anaranjada generalizada secundaria al depósito y excreción de betacarotenos por las glándulas sebáceas y sudoríparas de la piel^(1,2). Es más frecuente en lactantes y niños, sin predisposición de raza o sexo⁽³⁾. Suele ser de origen dietético, sobre todo debido a la ingesta excesiva de frutas y/o verduras de color amarillo, naranja, rojo o verde. La leche materna también es rica en betacarotenos. Sin embargo, en un pequeño porcentaje de los casos, puede asociarse a otras patologías como la diabetes, enfermedad renal o hepática, hiperlipidemias familiares, anorexia nerviosa e hipotiroidismo⁽⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Se trata de un niño de 18 meses remitido por coloración anaranjada del tronco y amarilla de palmas y plantas, acompañada desde hace 48 horas por fiebre alta (hasta 38,5 °C), irritabilidad, inapetencia y de 2-3 deposiciones blandas. Va a guardería. No ambiente epidémico socio-

familiar conocido. Niegan viajes al extranjero. Dieta variada, quizás algo rica en zumos.

Antecedentes personales: nacido en España, hijo único de padres procedentes de Europa del Este. Embarazo normal y parto por cesárea a las 38,3 semanas de gestación. Lactancia materna hasta los 15 meses. Calendario vacunal correcto para su edad. Ha realizado de forma habitual las revisiones de salud infantil siendo su desarrollo pondoestatural adecuado. Detectada dermatitis atópica.

A la exploración se encuentra hemodinámicamente estable con buen aspecto general. Consciente, alerta, con llanto fuerte y buen tono muscular. Coloración de la piel ya descrita. No ictericia conjuntival. Hipertermia cutánea (37,5 °C). No petequias ni exantemas. Normohidratado. Faringe hiperémica con amígdalas inflamadas. No rigidez cervical. No se palpan adenopatías cervicales. Auscultación cardio-pulmonar normal. Abdomen blando y depresible, con molestias a la palpación profunda. No se palpa hepatomegalia. Peristaltismo acentuado. No timpanismo.

Analítica general con enzimas pancreáticas y hepáticas y sedimento urinario sin alteraciones. PCR 2,66 mg/l. Tras una segunda anamnesis se descubre que, tras el abandono de la lactancia materna, el niño consume un total de dos litros diarios de zumo de melocotón (6-7 tetrabricks).

Se remite a domicilio con antibioticoterapia, antipiréticos, suspensión de los zumos y control por su pediatra de atención primaria. A las 24 horas desaparece la fiebre. En tres semanas, ha desaparecido completamente la coloración anaranjada y se realiza una analítica de control, con enzimas tiroideas y perfil lipídico que fueron normales.



Figura 1. Hiperpigmentación cutánea. Muestra una coloración anaranjada del tronco y más amarillenta en palmas y plantas.

DISCUSIÓN

Este caso es un claro ejemplo de la importancia de realizar una buena historia clínica. No siempre todos los síntomas están relacionados. El diagnóstico de la carotenia es clínico y, si bien puede confundirse con la ictericia, no afecta ni a escleróticas ni mucosas⁽⁵⁾ y suele haber un historial alimentario con excesiva toma de los alimentos previamente expuestos ricos en betacarotenos.

Es de etiología dietética y de carácter benigno, por lo que no es indispensable realizar exámenes complementarios. En caso de duda en el diagnóstico o ansiedad familiar se debe solicitar una analítica completa con glucosa basal, perfil lipídico, función renal y hepática, sedimento de orina y enzimas tiroideas para descartar patología concomitante^(4,5). El seguimiento en consultas marcará el viraje de las pruebas a realizar.

Si se realizaran determinaciones de niveles séricos de betacarotenos, estos se encontrarían tres o cuatro veces por encima de la normalidad. Los niveles de vitamina A, derivados de la conversión de los betacarotenos, son normales o ligeramente altos, por lo que la intoxicación por esta vitamina es improbable⁽⁶⁾.

El tratamiento es explicar y tranquilizar a la familia, eliminar el hábito desencadenante, no siendo necesaria la administración de fármacos. Gradualmente, la coloración desaparece en 4-8 semanas sin dejar secuelas ni intolerancia a los alimentos causantes que puede volver a integrar en su dieta⁽⁴⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hsiao C, Clukay CJ. Orangeness -Peeling Back the Myths Behind Carotenemia. *JAMA Dermatol.* 2017; 153(9): 873.
2. Saldana Chaparro R, Carr E, Barron JL. Hypercarotenaemia or hypercarotenoidaemia. *Ann Clin Biochem* 2003; 40: 280-2.
3. Schwartz RA, Grzybowski J. Carotinemia. In: Medscape [online]. [Updated Apr 03, 2018]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1104368-overview>
4. Villaizán Pérez C, Román Pérez J. Carotinemia. *Form Act Pediatr Aten Prim* 2008; 1(2): 84-7.
5. Anjay MA, Palanivel V, Nirmal S. An infant with yellow skin. *Arch Dis Child* 2008; 93: 553.
6. McGowan R, Beattie J, Galloway P. Carotenaemia in children is common and benign: most can stay at home. *Scott Med J* 2004; 49: 82-4.

Enfermedad de Kawasaki incompleta

M. P. Sanz de Miguel, S. Congost Marín, E. Sancho Gracia, S. Abio Albero, M. Odriozola Grijalba, M. J. Calvo Aguilar

Servicio de Pediatría del Hospital San Jorge de Huesca

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 54-57]

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño. Se trata de un proceso inflamatorio agudo, autolimitado, pero potencialmente grave por las complicaciones cardíacas que pueden ocurrir. Descripción del caso: se presenta el caso de un niño de 2 años con sospecha de EK de 8 días de evolución que inicialmente no cumple todos los criterios clínicos necesarios para su diagnóstico, por lo que al tratarse de un «Kawasaki incompleto» se decide comprobar criterios suplementarios, cumpliendo 3 criterios positivos e iniciándose la infusión de inmunoglobulinas. *Conclusión:* es en estos casos incompletos donde es más difícil realizar un diagnóstico precoz e iniciar tratamiento con inmunoglobulina, existiendo por tanto un elevado riesgo de enfermedad coronaria. Es por ello que se establecieron unos criterios suplementarios para la EK incompleto evitando con ello el inicio tardío del tratamiento.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Kawasaki, Kawasaki incompleto, diagnóstico, inmunoglobulina.

Incomplete kawasaki disease

ABSTRACT

Kawasaki Disease (KD) is a systemic vasculitis that affects small and medium sized vessels. It is an acute inflammatory process, self-limiting, but potentially serious because of the cardiac complications that may occur. Case description: We present the case of a 2-year-old child with suspected EK of 8 days of evolution who did not meet all the requirements necessary for diagnosis, so that being an "incomplete Kawasaki" it was decided to check criteria supplementary, fulfilling 3 positive criteria and starting the infusion of immunoglobulins. Conclusion: It is in these incomplete cases, where it is more difficult to make an early diagnosis and the beginning of a treatment with immunoglobulin, therefore there is a high risk of coronary disease. That is why you can establish a supplementary criterion for incomplete EK thus avoiding the late start of treatment.

KEY WORDS

Kawasaki disease, incomplete Kawasaki, diagnosis, immunoglobulin.

Correspondencia: María Pilar Sanz de Miguel
Servicio de Pediatría. Hospital San Jorge de Huesca
Avenida Martínez de Velasco, 36. 22004. Huesca
pilarsdm@hotmail.com
Recibido: mayo 2018. Aceptado: mayo 2018

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño. Se trata de un proceso inflamatorio agudo, autolimitado, pero potencialmente grave por las complicaciones cardíacas que puede producir. Actualmente es la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en la infancia.

Aparece generalmente en niños menores de 5 años, siendo más frecuente en países asiáticos (Japón) y en varones. Su etiología es desconocida, se han propuesto una variedad de teorías basadas en datos epidemiológicos, demográficos y patológicos. Entre ellas la teoría del superantígeno bacteriano defendida por Leung y cols⁽¹⁾, que hace referencia a la existencia de una exotoxina bacteriana que actuaría como un superantígeno, provocando una activación del sistema inmune. Aunque actualmente se sugiere la hipótesis de una respuesta patológica inmune y estereotipada, ante uno o varios factores ambientales o infecciosos, en unos individuos genéticamente predispuestos⁽²⁾.

El diagnóstico es clínico, requiere la presencia de fiebre de 5 o más días de evolución y, al menos 4 de los siguientes 5 criterios clínicos (tabla I). Aunque estos criterios tienen una baja sensibilidad y especificidad. Se ha visto que no existe ninguna prueba complementaria específica para el diagnóstico de la EK.

El término de Kawasaki incompleto se refiere a pacientes que, aunque no cumplen suficientes criterios, pueden ser diagnosticados de EK. El cuadro incompleto es más frecuente en menores de 1 año y mayores de 9⁽³⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente de 2 años de edad sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acude a urgencias por cuadro de fiebre de 8 días de evolución, temperatura máxima de 39,5 °C. Es valorado en urgencias el 3º día de evolución por cuadro de fiebre diagnosticándose de cuadro de faringitis (con estreptotest negativo). El 5º día acuden a su pediatra por persistencia de la fiebre que inicia tratamiento con amoxicilina por cuadro de otitis y colirio antibiótico por ojo rojo. Los padres consultan de nuevo preocupados por aparición de un bultoma cervical que ha ido en aumento y porque le notan más irritable.

A la exploración física presenta regular estado general, irritabilidad marcada, no exantemas ni petequias, meníngeos negativos. Intensa hiperemia conjuntival sin exudado, labios fisurados con lengua en fresa, adenopatía laterocervical derecha de 3 cm blanda, dolorosa, no adherido a planos profundos. No distres respiratorio. La orofaringe se encuentra hiperémica con caseum en amígdalas.

Ante la sospecha clínica de síndrome de Kawasaki, se decide ingreso. Nuestro paciente cumple con los criterios de fiebre de más de 5 días de evolución e inyección conjuntival bilateral sin exudado, labios fisurados/lengua en fresa, y adenopatía cervical > 1,5 cm; es decir, cumple con 3/5 criterios de diagnóstico de EK, siendo necesarios 4/5 para establecer el diagnóstico de certeza.

Se extraen analíticas, encontrándonos leucocitosis de 15.500 (N 53.8%), plaquetas 542.000 VSG: 76 mm/h, albúmina 2.93 g/dl, PCR: 3,4 mg/dl, resto normal incluyendo sedimento de orina. Se realiza ecocardiografía con fracción de eyección normal, no visualizándose aneurismas coronarios.

Tabla I. Criterios clínicos de enfermedad de Kawasaki

Fiebre persistente de ≥ 5 días y presencia de ≥ 4 de los 5 criterios principales:

1. Cambios en extremidades:
 - Aguda: eritema en palmas y plantas, edema de manos y pies.
 - Subaguda: descamación periungueal de los dedos de manos y/o pies.
2. Exantema polimorfo.
3. Inyección conjuntival bilateral.
4. Cambios en labios y mucosa oral: labios fisurados, lengua aframbuesada e hiperemia faríngea.
5. Adenopatía cervical > 1,5 cm de diámetro, generalmente unilateral.

Pacientes con fiebre y menos de 4 criterios clínicos pueden ser diagnosticados de EK en presencia de anomalías coronarias en la ecocardiografía. En presencia de ≥ 4 criterios principales, se puede diagnosticar de EK al 4º día o antes, por un médico experimentado.

Cínicamente continúa con fiebre elevada e irritabilidad, por lo que al tratarse de una EK incompleta con 3 criterios suplementarios positivos y encontramos en el 8º día de evolución de la fiebre se decide instaurar tratamiento con gammaglobulina a dosis de 2g/kg y ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis antiinflamatoria. Durante la infusión de gammaglobulina presenta cuadro de cefalea con rigidez de nuca y vómitos que mejoran espontáneamente en las siguientes 24 horas. A las 48 horas se objetiva mejoría del estado general y desaparición de la fiebre, decidiéndose disminuir las dosis de AAS a dosis antiagregante, que se continúa en domicilio.

A la semana en el seguimiento ambulatoria en las consultas se descubre en la exploración descamación del pulpejo de los dedos, con lo que se confirma el diagnóstico de EK.

Se repite la ecocardiografía y la analítica a las 8 semanas, con normalización de la cifra de plaquetas, con lo que se suspende el AAS.

DISCUSIÓN

El término de Kawasaki incompleto se refiere a pacientes que, aunque no cumplen suficientes criterios, pueden ser diagnosticados de EK. Es más frecuente en menores de 1 año y mayores de 9³.

En 2004, la Asociación Americana de Cardiología ha desarrollado un algoritmo de actuación para la EK incompleta, basada en opiniones de expertos, que utiliza los datos clínicos, analíticos y ecocardiográficos para mejorar el diagnóstico que, en muchos casos, resulta difícil. Debe considerarse, por tanto, el diagnóstico de EK en todos los niños con fiebre inexplicable de 5 o más días de duración,

con 2 o 3 criterios clínicos principales y en cualquier niño menor de 6 meses con fiebre de más de 7 días de duración con hallazgos de laboratorio compatibles con inflamación y sin causa explicable de la fiebre⁽⁴⁾. Es en estos casos donde se pueden emplear otros datos analíticos que nos ayuden al diagnóstico precoz, denominados como criterios suplementarios (tabla 2).

Las manifestaciones clínicas principales que se consideran criterios diagnósticos son: 1. Fiebre: típicamente alta, en agujas y con respuesta parcial a antitérmicos. 2. Cambios en las extremidades: en la fase aguda eritema difuso de palmas y plantas o edema, la descamación se inicia a las 2-3 semanas de inicio del cuadro. 3. El exantema es polimorfo e inespecífico. 4. Inyección conjuntival bilateral poco después de la aparición de la fiebre, no doloroso y no asociada a exudado. 5. Cambios en los labios y cavidad oral: eritema, fisuras de labios, lengua aframbuesada y eritema de orofaringe. 6. Adenopatía cervical, unilateral, $\geq 1,5$ cm en región cervical anterior. Los pacientes con EK tienen una irritabilidad muy marcada, aunque no se considera criterio diagnóstico⁽²⁾.

La importancia de la EK radica en que es actualmente en los países desarrollados la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en la infancia. La miocarditis es la manifestación cardíaca más frecuente durante la fase aguda sin compromiso coronario.

Aproximadamente el 15-25% de los niños no tratados desarrollan anomalías coronarias, incluyendo dilatación difusa y formación de aneurismas. La dilatación coronaria puede detectarse a partir de los 7-10 días de iniciada la enfermedad, pero es entre la 3º-4º semana en donde se produce el pico de mayor incidencia⁽⁵⁾.

Tabla 2. Criterios suplementarios de enfermedad de Kawasaki

Fiebre de al menos 5 días + 2 o 3 criterios clínicos:

- PCR >30mg/l o VSG > 40mm/h.
- + al menos 3 de los siguientes criterios de laboratorio.

Albúmina ≤ 3 g/dl.

Anemia normocítica y normocromica para la edad.

Elevación de GPT.

Plaquetas > 450.000 después de 7 días.

Leucocitos > 15.000/mm³.

10 células/campo en el sedimento de orina.

El desarrollo de aneurismas coronarios se vincula con el riesgo de muerte súbita, por trombosis coronaria e infarto agudo de miocardio⁽⁶⁾. Si se realiza tratamiento con gammaglobulina y AAS antes de los 10 días de iniciada la enfermedad, la incidencia de alteraciones coronarias disminuye notoriamente a porcentajes menores del 5%.

El tratamiento con gammaglobulina se considera el tratamiento de primera línea. Se considera eficaz en la reducción del riesgo de aneurismas de un 15-25% a menos del 5%, si se administra antes del día 10. Iniciar el tratamiento antes del día 5 de enfermedad no parece reducir el riesgo de formación de aneurismas, y sí se relaciona con mayor necesidad de tratamiento. Y a partir del día 10, solo se recomienda administrarla en caso de persistencia de la fiebre o en aquellos que se hayan detectado aneurismas y presenten elevación de los reactantes de fase aguda⁽⁷⁾.

Se recomienda actualmente, además, administrar ácido acetilsalicílico a dosis antiinflamatorias hasta 48-72 h después de la desaparición de la fiebre, y posteriormente dosis antiagregantes hasta la normalización de las plaquetas o hasta tener el control ecocardiográfico normal entre las 6 y 9 semanas⁽⁸⁾. Existe controversia sobre el papel de las dosis elevadas de AAS durante la fase aguda de la EK, al parecer no muestran un beneficio apreciable en la prevención del fracaso de la terapia con inmunoglobulinas, ni en la formación de aneurismas coronarios, ni en el acortamiento de la duración de la fiebre⁽⁹⁾. Por ello algunos autores incluso recomiendan el uso de dosis antiagregantes desde el inicio del tratamiento.

El término Kawasaki «atípico» debería reservarse para aquellos casos en los que la presentación de la enfermedad tiene una clínica atípica, ej. afectación renal, abdomen agudo, derrame pleural⁽⁵⁾.

CONCLUSIONES

La EK tiene síntomas inespecíficos y comunes a otras muchas enfermedades, por lo que se debe tener un alto índice de sospecha, sobre todo para las formas incompletas, dado el elevado riesgo de enfermedad coronaria que tienen estos pacientes.

La típica descamación de los dedos suele aparecer sobre la segunda o tercera semana, por lo que nos será útil únicamente para la confirmación del diagnóstico y no para decidir cuándo iniciar el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Leung DYM, Meissner HC, Fulton DR, Murray DL, Kotzin BL, Schlievert PM. Toxic shock syndrome toxin-secreting *Staphylococcus aureus* in Kawasaki syndrome. *Lancet* 1993; 342: 1385-1388.
2. Bou R. Enfermedad de Kawasaki. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1: 117-29.
3. Scuccimari R. Kawasaki Disease. *Pediatr Clin N Am*. 2012; 59: 425-45.
4. Newburger J, Takahashi M, Gerber M, Gewitz M, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: Statement for Health Professionals From the Committee on Rheumatic Fever, A Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics*. 2004; 114: 1708-33.
5. Camacho MS, Lirola MJ. Púrpura de Schölein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral* 2017; XXI (3): 183-195.
6. Chen S, Dong Y, Kiuchi MG, Wang J, Li R, et al. Coronary Artery Complication in Kawasaki Disease and the importance of early intervention: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Pediatr*. 2016.
7. Anton J, Bou R. Tratamiento de la enfermedad de Kawasaki. *An Pediatr Contin*. 2008; 6(1): 34-8.
8. Leftheriou D, Levin M, Shingandia D, Tulloh R, Klein N, Brogan P. Management of Kawasaki disease. *Arch Dis Child*. 2014; 99(1): 74-83.
9. Hsieh K, Weng K, Lin C, Huang T, Lee C, Huang S. Treatment of acute Kawasaki disease: aspirin's role in the febrile stage revisited. *Pediatrics*. 2004; 114: e689-93.

Síncope de origen cardiogénico: taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica

M. Clavero Adell⁽¹⁾, A. Ayerza Casas⁽²⁾, D. Palanca Arias⁽²⁾, A. L. Martínez de Morentin Navarcorena⁽¹⁾, G. Sanquella Brugada⁽³⁾, L. Jiménez Montañés⁽²⁾

⁽¹⁾ Pediatría Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁽²⁾ Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁽³⁾ Sección de Arritmias Servicio de Cardiología Pediátrica Hospital Sant Joan de Deu. Barcelona

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 58-61]

RESUMEN

El síncope es un motivo frecuente de consulta en Pediatría, siendo en la mayoría de los casos un proceso benigno. Sin embargo, en ocasiones puede ser secundario a una patología de mayor relevancia, como pueden ser las arritmias cardiacas (familiares o no familiares). Una anamnesis adecuada, centrada en las características del síncope, el contexto en el que se desencadena y en los antecedentes familiares, puede hacernos sospechar un cuadro de mayor gravedad e indicar la necesidad de ampliar el estudio.

Presentamos el caso de un paciente de 8 años con episodios recurrentes de pérdida de conciencia y movimientos tónico-clónicos desencadenados por situaciones de estrés. Tanto el estudio neurológico como cardiológico iniciales resultan normales. La implantación de un dispositivo Holter subcutáneo demuestra una taquicardia ventricular en uno de los episodios sincopales del paciente. El estudio genético confirma el diagnóstico de taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica y se instaura tratamiento según la evidencia, con desaparición de los episodios sincopales.

La taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica es una rara canalopatía caracterizada por presentar rachas de taquicardia ventricular o fibrilación ventricular que aparecen con el ejercicio físico o estrés emocional y se manifiestan con síncope de repetición. El electrocardiograma intercrítico es generalmente normal por lo que es necesaria una alta sospecha clínica para identificar estas arritmias y así instaurar de forma precoz el tratamiento oportuno, ya que se trata de una enfermedad potencialmente grave, con posibilidad de producir muerte súbita.

PALABRAS CLAVE

Síncope cardiogénico, canalopatía, taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica.

Cardiac syncope. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

ABSTRACT

Syncope is a common reason for consultation in Pediatrics, being most cases under a benign process. However, it can be secondary to a more serious pathology, such as cardiac arrhythmias (family or non-family associated). An adequate anamnesis, focused on the syncope features, on the context in which the syncope is triggered and focused on the familiar history, can make us think about any more dangerous pathology and to study in depth the syncope etiology.

We present the case of an 8-year-old patient who suffered recurrent episodes of loss of consciousness and tonic-clonic movements triggered by stressful situations. Both the initial neurological and cardiological studies are normal. The implantation

Correspondencia: Marcos Clavero Adell
Avenida Pablo Gargallo, 29, 2ª
mclaveroa@salud.aragon.es / m.claveroadell@gmail.com
Recibido: marzo 2018. Aceptado: mayo 2018

of a subcutaneous Holter device demonstrates a ventricular tachycardia in one of the patient's syncopal episodes. The genetic study confirms the diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and a correct treatment is established according to the evidence, with disappearance of the syncopal episodes.

Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia is a rare channelopathy characterized by ventricular tachycardia or ventricular fibrillation that appears with physical exercise or emotional stress situations, and manifests with recurrent syncope. The intercritical electrocardiogram is usually normal, which is why a high clinical suspicion is necessary to identify these arrhythmias and thus early initiate the opportune treatment, since they can be a serious disease and they can trigger a sudden death.

KEY WORDS

Cardiac syncope. Canalopathy. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

INTRODUCCIÓN

El síncope se define como una pérdida breve y súbita de conocimiento asociada a una pérdida del tono postural, producida por una hipoperfusión cerebral transitoria y con recuperación espontánea⁽¹⁾. Dicha disminución de flujo a nivel encefálico puede generar movimientos tónicos, clónicos o mioclónicos, adquiriendo entonces la denominación de síncope convulsivo. Hasta un 15% de los niños presentan un episodio sincopal antes de la adolescencia.

Pese a que en la mayoría de ocasiones la etiología del síncope es benigna, puede producirse como resultado de una patología grave, generalmente cardíaca, que implica riesgo de muerte súbita.

Los síncope cardiogénicos, infrecuentes en la edad pediátrica, responden en su mayoría a lesiones obstructivas, disfunción miocárdica o arritmias, bien con alteración estructural cardíaca o sin ella⁽²⁾. Entre las arritmias, destacan por su importancia las canalopatías, debidas a alteraciones en los genes que codifican la formación de los canales iónicos responsables del potencial de acción del miocito. Estas alteraciones son las responsables de la mayor parte de las arritmias hereditarias y de un elevado porcentaje de muertes súbitas cardíacas no asociadas a cardiopatía estructural.

Algunas de estas canalopatías las podemos sospechar por alteraciones en el electrocardiograma basal (Síndrome de QT largo congénito, Síndrome de Brugada) pero en el caso de la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica (TVPC) el electrocardiograma de superficie no suele mostrar alteraciones, siendo necesario un elevado grado de sospecha clínica para llegar al diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años, con antecedente de primera crisis convulsiva a los 7 años de vida (TC cerebral y EEG normales), presenta de nuevo varios episodios consecutivos de pérdida de conciencia y movimientos tónico-clónicos de extremidades. Durante la anamnesis destaca que todos ellos fueron desencadenados por situaciones de estrés: discusión entre amigos, riña de profesores o padre. Los episodios se preceden de pródromos consistente en sudoración y palpitations, vómito durante o tras el episodio y midriasis media bilateral. Tras el primero de estos nuevos episodios, se realizan estudio neurológico y cardiológico, con resultados normales de laboratorio, neurofisiología, imagen cerebral, electrocardiografía y ecocardiografía.

Como antecedentes familiares, resaltar que la madre de nuestro paciente, en tratamiento farmacológico por una epilepsia refractaria desde hacía años, fallece en contexto de una crisis convulsiva a los 27 años de edad (entre primer y segundo episodio de su hijo). Este hecho, sumado a la normalidad de estudios complementarios iniciales, a que las crisis se desencadenan en situaciones de estrés y a la taquicardia objetivada en los episodios sincopales, hace sospechar la existencia de una canalopatía familiar. Se decide realizar estudio Holter continuo de 24 horas, hallándose fases de bigeminismo ventricular y extrasistolia ventricular polimorfa, desencadenados por el esfuerzo, mientras el paciente se encuentra asintomático. Se realiza test de provocación con flecainida e isoproterenol, resultando ambos negativos y se implanta dispositivo Holter subcutáneo para registro continuo.

A los 2 meses de la implantación, el paciente presenta nuevo episodio sincopal similar a los previos, hallándose en el registro Holter una racha de taquicardia ventricular, seguida de taquicardia ventricular polimorfa tipo *torsade*

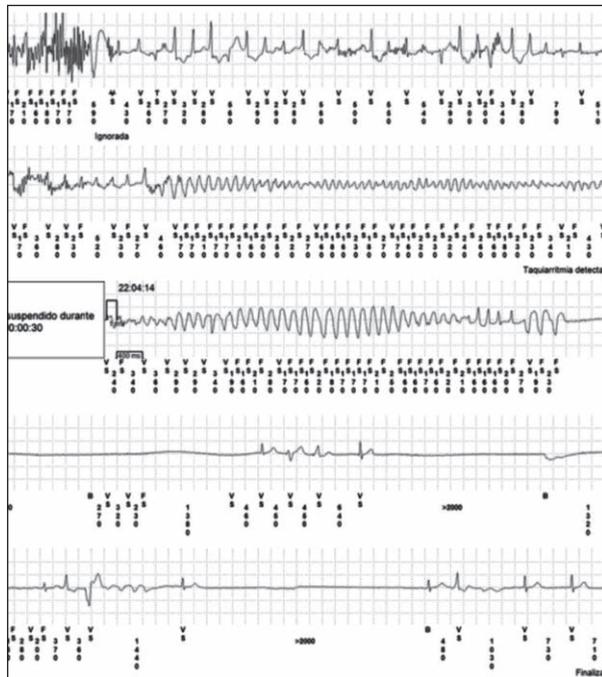


Figura 1. Racha de taquicardia ventricular polimorfa y taquicardia tipo torsade de pointes de un minuto de duración, seguido de segundos de asistolia posterior y recuperación espontánea en registro Holter subcutáneo.

de pointes de un minuto de duración, con 8 segundos de asistolia posterior y recuperación espontánea (figura 1). Se comienza tratamiento con betabloqueante (bisoprolol), precisando añadir flecainida por persistencia de extrasístolas.

El estudio genético muestra una mutación en el gen de la Ryanodina (RYR2 I431 I G>A) descrita previamente como causal de la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica.

Posteriormente, ante la persistencia en el Holter de extrasístolas ventriculares frecuentes con el esfuerzo, se realiza simpatectomía torácica izquierda (fulguración de ganglios simpáticos T2-T3 y T4) persistiendo asintomático desde entonces.

DISCUSIÓN

La TVPC es una rara canalopatía caracterizada por presentar rachas de taquicardia ventricular o fibrilación ventricular que aparecen con el ejercicio físico o estrés emocional, asociadas a síncope y que ocasionalmente puede ser causa de muerte súbita. Pueden asociar también taquicardia auricular. El electrocardiograma intercrítico es generalmente normal. Se han descrito mutaciones en

genes que codifican para diferentes proteínas (receptor de la rianodina, de la calscuestrina cardíaca, la triadina, la calmodulina y KCNJ2), siendo los más importantes los dos primeros. Las mutaciones en el receptor cardíaco de la Ryanodina se transmiten con herencia autosómica dominante, mientras que alteraciones en la codificación del receptor de la Calscuestrina 2 se transmiten de forma autosómica recesiva^(3,4,5). Mutaciones en dichos genes provocan un incremento en la salida de calcio iónico desde el retículo sarcoplásmico al citoplasma del miocito tras la despolarización cardíaca ante estímulos adrenérgicos nimios, provocando hiperexcitabilidad y aumento de la actividad trigger. Por ello, las rachas de taquicardia se desencadenan en aquellas situaciones en las que aumentan las catecolaminas circulantes: ejercicio físico, emociones y/o aumento del tono adrenérgico.

Sospecharemos TVPC en aquellos pacientes en los que aparezcan episodios sincopales (convulsivos o no), en contexto de aumento de las catecolaminas sanguíneas, especialmente si hay antecedentes familiares de síncope de repetición o muerte súbita. Mediante electrocardiografía convencional es difícil captar la racha de taquicardia ventricular, por ello podremos tratar de desencadenarlas mediante una ergometría o una prueba de provocación (test de isoproterenol) sin embargo, la sensibilidad no es del 100%. En aquellos casos en los que la sospecha clínica de síncope de origen cardiogénico es muy elevada, como ocurrió en nuestro paciente, existe la opción de implantar un dispositivo Holter subcutáneo de larga duración y solicitar estudio genético, que será el que confirme el diagnóstico.

En el tratamiento de la TVPC hemos de diferenciar el manejo agudo del crónico. En la fase de taquicardia ventricular y/o fibrilación ventricular, el tratamiento indicado será el estándar de la taquicardia presente. Destacar que en nuestro caso aparece una taquicardia ventricular tipo torsade de pointes, más típica de otra canalopatía: el Síndrome de QT Largo Congénito. Respecto al tratamiento de base, en todos los pacientes con diagnóstico confirmado o de sospecha deberemos iniciar beta bloqueantes y prohibir el ejercicio físico. En pacientes en los que persista la clínica, puede asociarse flecainida⁽⁶⁾. En aquellos pacientes en los que persistan los episodios sincopales pese al tratamiento médico óptimo, se planteará una simpatectomía cervicotorácica izquierda, que incluya la mitad inferior del ganglio estrellado y los primeros 4-5 ganglios de la cadena torácica^(7,8). La implantación de un desfibrilador automático, se reserva para aquellos casos refractarios a todo lo anterior o en los que se constata una muerte súbita rescatada⁽⁹⁾.

Como se pone de manifiesto en nuestro caso, la TVPC supone un reto diagnóstico, pero a su vez es necesaria la detección precoz debido al alto riesgo de muerte súbita de los pacientes no tratados y la buena respuesta al tratamiento con fármacos betabloqueantes. Debemos sospechar esta canalopatía ante síncope o arritmias ventriculares en respuesta a estrés físico o psíquico, incluso con estudio cardiológico básico normal. La realización de estudio genético, así como una monitorización electrocardiográfica domiciliar mediante Holter implantable o mediante los nuevos dispositivos portátiles (KardiaMobile® o AliveCor Heart Monitor®) pueden ser de gran utilidad en estos casos ayudándonos a establecer el diagnóstico y realizar un tratamiento adecuado, tanto en el paciente como en otros familiares afectados, en los que la forma de debut de la enfermedad puede ser una muerte súbita.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kapoor WN. Syncope. *N Engl J Med*. 2000 Dec; 343(25): 1856-62.
2. Lewis DA, Dhala A. Syncope in the pediatric patient. The cardiologist's perspective. *Pediatr Clin North Am*. 1999 Apr; 46(2): 205-19.
3. Wren C, Rowland E, Bum J, Campbell RW. Familial ventricular tachycardia: a report of four families. *Br Heart J*. 1990 Mar; 63(3): 169-74.
4. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, Colombi B, Drago F, Gasparini M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2002 Jul; 106(1): 69-74.
5. López-Pérez M, Jiménez-Jáimez J, Gil Jiménez T, Macías-Ruiz R, Álvarez-López M, Tercedor-Sánchez L. Taquicardia ventricular catecolaminérgica polimórfica: una entidad de diagnóstico difícil. Vol. 67, *Revista Española de Cardiología*. 2014. p. 229-31.
6. Roston TM, Vinocur JM, Maginot KR, Mohammed S, Salerno JC, Etheridge SP, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: analysis of therapeutic strategies and outcomes from an international multicenter registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015 Jun; 8(3): 633-42.
7. De Ferrari GM, Dusi V, Spazzolini C, Bos JM, Abrams DJ, Berul CI, et al. Clinical Management of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia: The Role of Left Cardiac Sympathetic Denervation. *Circulation*. 2015 Jun; 131(25): 2185-93.
8. Cho Y. Left cardiac sympathetic denervation: An important treatment option for patients with hereditary ventricular arrhythmias. *Journal of Arrhythmia*. 2016; 32(5): 340-343.
9. Shen W-K, Sheldon RS, Benditt DG, Cohen MI, Forman DE, Goldberger ZD, et al. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2017 Aug; 136(5): e25-59.

Casi ahogamiento...¡Y no lo cuento!

C. Toledo Gotor, C. García Muro, A. Ibiricu Lecumberri, M. Kortabarria Elguero, M. B. Fernández Vallejo, A. García Oguiza

Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 62]

INTRODUCCIÓN

El ahogamiento es la segunda causa de muerte accidental en pediatría. Por cada ahogamiento, entre 1-4 casiahogados requieren hospitalización. El rescate del agua y la RCP precoz minimizan el daño hipóxico-isquémico y las secuelas neurológicas. Sin embargo, la prevención y educación sobre seguridad en el agua son las medidas clave.

CASO CLÍNICO

Niño de 5 años, acude a Urgencias por disnea y tos desde hace 2 horas sin otra sintomatología. Presenta tiraje subcostal y tos perruna: dexametasona vía oral y budesonida nebulizada. Escasa mejoría clínica, se realiza radiografía de tórax: imagen de condensación alveolar bibasal. Reanimación: 2 horas antes en clase de natación sufre inmersión accidental durante unos segundos, no le han dado importancia porque la recuperación ha sido espontánea, sin alteración del nivel de consciencia. Con radiología compatible con neumonía aspirativa por inmersión en agua dulce, se ingresa para observación clínica. Tratamiento con amoxicilina-clavulánico intravenoso y salbutamol.

COMENTARIOS

- La familia no fue consciente de la gravedad potencial del cuadro. Es nuestro deber la educación sanitaria y la prevención primaria de estos eventos.
- La mayoría de las inmersiones que llegan a Urgencias no han requerido maniobras de RCP, están asintomáticos y presentan un Glasgow mayor de 13.
- Algunos pacientes parecen mejorar inicialmente, pero repentinamente se deterioran. Se trata del «ahogamiento segundo» debido al desarrollo de edema pulmonar pasadas 12 horas de la inmersión. Por ello se recomienda observación hospitalaria durante al menos las primeras horas. Nuestro paciente permaneció asintomático durante su estancia sin precisar oxigenoterapia y presentó mejoría clínica progresiva.

Fallo hepático agudo: enfermedad de Wilson vs hepatitis autoinmune

M. I. Uría, A. Prudencio, I. Uldemolins, S. Kannan Leis, M. L. Serrano Madrid, R. Romero Gil

Complejo Hospitalario de Soria

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 63]

INTRODUCCIÓN

El fallo hepático agudo (FHA) es una enfermedad multisistémica, con afectación severa de la función hepática (INR > 1,5 o actividad de protrombina menor al 50%) de aparición aguda, con o sin encefalopatía, que ocurre en asociación con necrosis hepatocelular en un niño sin enfermedad hepática crónica reconocida.

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años que acude al servicio de urgencias por cuadro de astenia y deposiciones blandas, analítica con presencia de hipertransaminasemia y coagulopatía. No ingesta de tóxicos ni viajes al extranjero.

Exploración ictericia leve cutánea y conjuntival. Palpación abdominal donde se palpa polo de hígado. Resto normal.

Se amplían estudios analíticos con los siguientes resultados: serologías negativas; Autoanticuerpos: ANA >1/1280, ASMA 1/320, Ig G 3190 mg/dl, Ig A 294 mg/dl, Anticuerpos específicos hepáticos: Ac Antimitocondriales, Anti-sp100, Anti-gp210, Anti-LKM1, Anti-LC1, Anti-SLA Negativos, F-actina positivo; Ceruloplasmina: 9 mg/dl.

Ante la sospecha de EW vs HAI se pauta tratamiento con penicilamina, que se cambia por Triantine por toxicidad medular; Acetato de zinc, Prednisona; con mejoría clínica y analítica.

Estudio genético para EW no detecta mutaciones.

En la actualidad pendiente de biopsia hepática.

COMENTARIOS

La EW es una hepatopatía metabólica que da lugar al depósito de cobre en diferentes tejidos.

Formas clínicas de presentación pueden ser hepáticas o neuropsiquiátricas.

El diagnóstico se basa en manifestaciones clínicas compatibles y presencia de ceruloplasmina baja en plasma, cupruria elevada, depósito de cobre en biopsia hepática y presencia de mutaciones del gen ATP7B (la no detección no excluye el diagnóstico). En analítica pueden detectarse ANA y a veces ASMA, asociados a hipergammaglobulinemia.

La importancia de la Vitamina B12. Revisión y estudio descriptivo a propósito de un caso

D. Ruiz Ruiz de Larramendi, D. Salvo Chabuel, E. Castejón, M. C. García Jiménez

Hospital Universitario Miguel Servet

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 64]

INTRODUCCIÓN

La deficiencia de vitamina B12 produce, entre otras, alteraciones hematológicas, neurológicas y psiquiátricas. En niños puede aparecer irritabilidad, apatía, pérdida de apetito y retraso psicomotor. Los signos neurológicos pueden ser los únicos presentes. Movimientos paroxísticos como temblor, mioclonias o coreoatetosis aparecen en muchos niños sin tratamiento, desencadenados muchas veces por procesos intercurrentes. Desde el punto de vista bioquímico, pueden aparecer anemia megaloblástica, homocisteína elevada y aciduria metilmalónica. La respuesta al tratamiento es rápida aunque pueden persistir déficits neurológicos si el tratamiento se retrasa.

OBJETIVOS

A propósito de un caso de déficit genético de absorción de vitamina B12 se han revisado los casos de los pacientes controlados por hipovitaminosis B12 en consultas de Metabolismo para evaluar su repercusión clínica, analítica y tratamiento, e incidir así en la importancia de la vitamina B12 en el período de lactante.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se describe el caso clínico de una paciente de 2 años en la que en un ingreso por atragantamiento y pausa respiratoria se detecta un déficit de vitamina B12. En los controles posteriores en consulta se evidencia mala respuesta al tratamiento por lo que se realiza estudio genético. En dicho estudio se detecta deficiencia de cubilina causada por mutaciones en el gen CUBN, que se traduce en una mala absorción de vitamina B12.

A propósito de dicho caso se realiza un estudio retrospectivo de casos de deficiencia de vitamina B12 recogidos en la Base de datos de la Unidad de Metabolismo en los años 2014-2016. Se han recogido: variables epidemiológicas como edad, sexo, tipo de alimentación, cribado neonatal alterado, variables analíticas: vitamina B12, homocisteína, ácido fólico, acilcamitinas, ácido metilmalónico.

RESULTADOS

Se han recogido 61 pacientes. 33 varones y 28 mujeres. La edad media de la primera visita a consulta es de 1,8 meses (55 días de vida). El diagnóstico se realizó en un 26% de los casos (17) por cribado neonatal alterado, en un 28% (17) por apneas, en un 16% (10) en el estudio de retraso psicomotor, en un 10% (6) por episodios paroxísticos, en un 5% (3) por anorexia, y en un 5% (3) por anemia. Los marcadores más frecuentemente alterados en el cribado neonatal han sido C4 y C4DC. Todos los niños en edad de lactante recibían lactancia materna. La media de los niveles de vitamina B12 fue de 150 pg/mL. Se realizó estudio de ácidos orgánicos en orina a 28 pacientes, detectándose elevación de metilmalónico en aproximadamente un 40% de ellos. La homocisteína se realizó a 23 pacientes, siendo normal en todos ellos, salvo en 2 casos. Las acilcamitinas alteradas correspondían a los niños con cribado alterado.

CONCLUSIONES

La deficiencia de vitamina B12 es una causa rara pero tratable de alteraciones neurológicas, anemia y fallo de medro en niños. Las madres vegetarianas o no vegetarianas pero con dieta no adecuada, deben ser advertidas de los daños severos y no siempre reversibles causados por esta deficiencia en los niños alimentados exclusivamente al pecho. Se debe prevenir su deficiencia en madres gestantes y lactantes incrementándose la dosis durante la gestación. Reconocer los síntomas neurológicos asociados permite un diagnóstico precoz y tratamiento efectivo. Aconsejamos la inclusión de la determinación de la vitamina B12 en los protocolos de estudio de retraso psicomotor, hipotonía, apneas, episodios paroxísticos y episodios amenazantes de la vida. Un beneficio colateral del cribado neonatal es la detección de casos con deficiencia de B12.

Hematuria en el niño. Diagnóstico diferencial. Revisión de 7 casos ingresados en 9 meses

M. Kortabarría Elguero, A. Ibiricu Lecumberri, I. Saenz Moreno, C. García Muro, C. Toledo Gotor, S. Chica Martínez

Pediatría, Hospital San Pedro. Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 65]

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Hematuria se define como la presencia anormal de hematíes en orina, procedentes de vías urinarias o riñón. El objetivo de este trabajo es conocer los casos que ingresan por hematuria macroscópica en Planta de Hospitalización de un Hospital de segundo nivel.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes ingresados por hematuria macroscópica entre mayo de 2017 y enero de 2018, ambos inclusive, en nuestro servicio.

RESULTADOS

De los 7 ingresos, el primero un varón que consultaba por hematuria y dolor abdominal, las pruebas complementarias fueron normales excepto la ecografía, en que se halló un cálculo. Preciso litotricia. Otro varón presentó hematuria tras una carrera ciclista, con pruebas complementarias normales y resolución espontánea, diagnosticado de hematuria por esfuerzo. Dos casos se diagnosticaron de glomerulonefritis postestreptocócica,

con infección constatada por estreptococo 3 semanas antes. Uno coincidía con neumonía, presentaba alteración de función renal, edemas y HTA y precisó tratamiento con furosemida. El segundo presentó edemas e hipertensión y precisó tratamiento con hidralacina. En ambos se confirmó ASLO elevado y disminución de C3. Se sospechó glomerulonefritis postestreptocócica con ASLO elevado y disminución de C3 con hematuria autolimitada. Los últimos dos casos coincidían con faringoamigdalitis con Streptotest positivo, analítica normal, fueron autolimitados y no precisaron tratamiento.

CONCLUSIONES

- El estudio de hematuria requiere realización de pruebas complementarias pero no siempre son determinantes para su diagnóstico.
- Los diagnósticos son muy heterogéneos, y no siempre requieren tratamiento específico.
- Es necesario protocolizar el estudio y seguimiento de la hematuria para evitar variabilidad en su manejo.

Megacolon tóxico en lactante con síndrome de Smith-Lemli-Opitz

A. Ibiricu Lecumberri, M. Kortabarria Elguero, C. Toledo Gotor, C. García Muro, A. Olloqui Escalona, I. Esteban Díez

Pediatría, Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 66]

INTRODUCCIÓN

El megacolon tóxico es una patología grave consistente en una colitis aguda con signos de toxicidad y dilatación del intestino grueso.

CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses diagnosticado de síndrome de Smith-Lemli-Opitz, con sospecha de enfermedad de Hirschprung asociada, que acude a urgencias por fiebre de 38,3 °C rectal de 1 hora de evolución, asociando deposiciones acuosas (tras estimulación rectal) desde hacía 4 días.

En la exploración destaca cutis reticular y afectación del estado general. Taquicardia mantenida (180 lpm) con cifras de tensión arterial (TA) altas (160/90), en relación con estado de preshock. En analítica de sangre: leucocitosis (31.600 leucocitos, 64% N), hipopotasemia (2,2 mEq/L) y acidosis metabólica con pH 7,2, pCO₂ 25 mmHg, HCO₃ 10 mmol/L, exceso base -16,6 mmol/L PCR 5 mg/L, PCT 0,7 ng/mL. Se realiza electrocardio-

grama que muestra ritmo sinusal con aplanamiento de onda T con alguna onda U aislada y alargamiento de QT. La radiología simple de abdomen demuestra escasa aireación con dilatación colónica.

Se administra fluidoterapia con reposición lenta de potasio y bicarbonato. Ante la sospecha de cuadro séptico abdominal se inicia antibioterapia empírica con Ceftriaxona y Metronidazol. Tras estabilización inicial, se traslada a UCI Pediátrica donde se confirma la sospecha de megacolon tóxico en radiografía abdominal donde se demuestra mayor dilatación colónica que en la previa.

COMENTARIOS

- El megacolon tóxico es el principal diagnóstico a plantear en niño con aganglionismo con signos de infección, deshidratación, alteraciones electrolíticas.
- Es fundamental la sospecha clínica para realizar un diagnóstico precoz que mejore el manejo del paciente.

Lactante con quiste de la bolsa de Blake sintomático

R. Hernández Abadía, P. Abenia Usón, J. Orduna Martínez, D. Fustero de Miguel, V. Fernández Ventureira

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 67]

INTRODUCCIÓN

El quiste de la bolsa de Blake es una malformación quística de fosa posterior poco frecuente, debida a una imperforación del foramen de Magendie, que puede producir una hidrocefalia sintomática.

Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial de los quistes de fosa posterior por las implicaciones pronósticas que presentan algunas de las enfermedades que los provocan, por lo que es necesario realizar una RM cerebral para realizar el diagnóstico definitivo. Las principales entidades a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial son la megacisterna magna, el quiste aracnoideo y la malformación de Dandy-Walker y su variante.

El tratamiento de los quistes de la bolsa de Blake que producen hidrocefalia puede ser tanto una técnica de derivación como una ventriculostomía endoscópica.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un lactante con macrocefalia (crecimiento del perímetro cefálico de manera exponencial en los últimos meses) secundaria a una hidrocefalia provocada por un quiste de la bolsa de Blake.

Tras una intervención en la que se realiza una ventriculostomía endoscópica, el crecimiento del perímetro cefálico del paciente se estabiliza, el desarrollo psicomotor es prácticamente normal y en las resonancias cerebrales de control se objetiva una disminución de la hidrocefalia.

COMENTARIOS

Consideramos que este caso clínico es interesante dada la baja incidencia del quiste de la bolsa de Blake y el importante avance que ha supuesto en el tratamiento la ventriculostomía endoscópica.

Síndrome hemolítico urémico asociado a infección neumocócica. Caso clínico y revisión

A. Prudencio Rodríguez, M. I. Uría Paumard, Y. Dubrava Dubrava, A. Peña Busto, R. Romero Gil

Complejo Hospitalario de Soria

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 68]

INTRODUCCIÓN

El síndrome hemolítico urémico (SHU) se define por un conjunto de signos y síntomas caracterizado por la presencia de anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda, constituyendo una de las causas más frecuentes de insuficiencia renal aguda en la infancia. Se presenta el caso de una niña de 21 meses que desarrolló un SHU secundario a una infección neumocócica.

CASO CLÍNICO

Niña de 21 meses de edad, presenta cuadro febril de 3 días de evolución, decaimiento llamativo, vómitos y deposiciones diarreicas. A la exploración destaca aspecto séptico, taquicardia, taquipnea e hipoxemia, con llamativa indiferencia al dolor. Hipoventilación generalizada en pulmón izquierdo y distensión abdominal con hepatomegalia palpable.

En analítica presenta anemia, trombopenia y leucopenia, y elevación de reactantes de fase aguda. El antígeno de neumococo en orina fue positivo. En radiografía de tórax se visualiza una condensación de prácticamente todo el hemitórax izquierdo, con derrame en zona lóbulo superior. En ecografía de abdomen se aprecia hepatización de base pulmonar izquierda.

Precisó traslado a Cuidados Intensivos Pediátricos, donde se diagnosticó de neumonía necrotizante por *Streptococcus pneumoniae* y sepsis. Durante su ingreso desarrolla SHU secundario a infección neumocócica serotipo 22F con hipertensión residual, precisando tratamiento con hemofiltración y diuréticos, consiguiéndose reestablecimiento de función renal.

COMENTARIOS

Dentro del SHU atípico, el asociado a infección por neumococo es la forma más común. Los serotipos más frecuentes son 14, 6B y 23F.