

# BOLETIN

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

septiembre diciembre 2022

volumen 52

número 3

SUMARIO

### CARTAS AL EDITOR

**Dr. Fidel Pagés Miravé: descubridor de la anestesia epidural**  
M. V. Labay Matías, A. Labay Guerrero

### ARTÍCULO ORIGINAL

**Síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico: estudio descriptivo observacional**

N. Ferrer Aliaga, I. Romagosa Sánchez-Monge, R. Subirón Ortego, D. Viguera Elías, M. M. Domínguez Cajal, D. Palanca Arias

**Análisis de la vacunación con Bexsero® en adolescentes y lactantes hasta el año de edad del Sector I de Zaragoza entre los años 2016-2019**

D. Molina Herranz, C. Genzor Ríos, M. V. Fariña Jara, M. Vázquez Sánchez, M. López Campos, E. Llamas Agundez

### CASO CLÍNICO

**Pustulosis exantemática aguda generalizada**

C. Nagore González, A. Escribano García, E. Galindo Lalana, P. Huerta Blas, L. Cuadrón Andrés

**Hallazgo inesperado en la calota en la revisión de una niña de 2 años**

C. Bardella Gil, L. Arlabán Carpintero, R. Subirón Ortego, C. Villanueva Rodríguez

**Piomiositis del pectoral mayor como complicación durante infección de varicela en niño de 4 años: una localización infrecuente**

C. Laliena Oliva, L. Cuadrón Andrés, M. P. Collado Hernández, D. C. Pestana Gallardo, A. Revuelta Cabello, A. Escribano García

### IMÁGENES EN PEDIATRÍA

**Caso dermatológico poco común: liquen estriado**

T. Moliner Morón, M. Vázquez Sánchez, M. López Campos, C. Puig García

### SESIONES DE LA SOCIEDAD

**Jornada científica octubre y diciembre de 2022.**

**Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones libres celebrada en sesión inaugural de la SPARS el 27 de octubre**

**Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones libres celebrada en sesión de Navidad SPARS el 16 de diciembre**







# 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

### 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:

TIPOLÍNEA, 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:**  
Olga Bueno Lozano

**Secretario de redacción:**  
Antonio de Arriba Muñoz  
Avda. Isabel la Católica, 1-3  
50009 Zaragoza  
ade arriba@salud.aragon.es

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

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

#### Junta directiva:

**Presidente:**  
José Luis Peña Segura

**Vicepresidenta 1.ª:**  
María Concepción García Giménez

**Vicepresidenta 2.ª:**  
María Pilar Lobera Navaz

**Secretaria general:**  
María Carmen Villanueva Rodríguez

**Secretaria de actas:**  
Raquel Garcés Gómez

**Secretario de comunicación  
y redes sociales:**  
José Ignacio Perales Martínez

**Tesorero:**  
Ignacio Ros Arnal

**Bibliotecaria y directora del Boletín:**  
Olga Bueno Lozano

**Vocal por Huesca:**  
Pilar Sanz de Miguel

**Vocal por La Rioja:**  
Elena León Angost

**Vocal por Soria:**  
Saturnino Ortiz de Madinaveitia

**Vocal por Teruel:**  
José Miguel Martínez de Zabarte  
Fernández

**Vocal por Zaragoza:**  
M.ª Teresa Sánchez Andrés

**Vocal de Pediatría Extrahospitalaria  
y de Atención Primaria:**  
Javier Sánchez Gimeno

**Vocal MIR:**  
María Vázquez Sánchez

#### Consejo de redacción:

**Directora:**  
Olga Bueno Lozano

**Secretario de redacción:**  
Antonio de Arriba Muñoz

**Consejo de redacción:**  
F. de Juan Martín  
J. Fleta Zaragozano  
M. V. Labay Martín  
A. Lacasa Arregui  
A. Lázaro Almarza  
C. Loris Pablo  
L. Ros Mar  
F. Valle Sánchez  
G. Rodríguez Martínez  
M. P. Samper Villagrasa  
G. Bueno Lozano

#### Presidentes de honor:

E. Casado de Frías  
M. A. Solans Castro  
A. Sarriá 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

septiembre  
diciembre  
2022  
volumen 52  
número 3

# BOLETIN

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

### SUMARIO

#### CARTAS AL EDITOR

- 169 **Dr. Fidel Pagés Miravé: descubridor de la anestesia epidural**  
M. V. Labay Matías, A. Labay Guerrero

#### ARTÍCULO ORIGINAL

- 173 **Síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico: estudio descriptivo observacional**  
N. Ferrer Aliaga, I. Romagosa Sánchez-Monge, R. Subirón Ortego, D. Viguera Elías, M. M. Domínguez Cajal, D. Palanca Arias
- 179 **Análisis de la vacunación con Bexsero® en adolescentes y lactantes hasta el año de edad del Sector I de Zaragoza entre los años 2016-2019**  
D. Molina Herranz, C. Genzor Ríos, M. V. Fariña Jara, M. Vázquez Sánchez, M. López Campos, E. Llamas Agundez

#### CASO CLÍNICO

- 185 **Pustulosis exantemática aguda generalizada**  
C. Nagore González, A. Escribano García, E. Galindo Lalana, P. Huerta Blas, L. Cuadrón Andrés
- 189 **Hallazgo inesperado en la calota en la revisión de una niña de 2 años**  
C. Bardella Gil, L. Arlabán Carpintero, R. Subirón Ortego, C. Villanueva Rodríguez
- 192 **Piomiositis del pectoral mayor como complicación durante infección de varicela en niño de 4 años: una localización infrecuente**  
C. Laliena Oliva, L. Cuadrón Andrés, M. P. Collado Hernández, D. C. Pestana Gallardo, A. Revuelta Cabello, A. Escribano García

#### IMÁGENES EN PEDIATRÍA

- 196 **Caso dermatológico poco común: liquen estriado**  
T. Moliner Morón, M. Vázquez Sánchez, M. López Campos, C. Puig García

#### SESIONES DE LA SOCIEDAD

Jornada científica octubre y diciembre de 2022.  
Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones libres celebrada en sesión inaugural de la SPARS el 27 de octubre  
Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones libres celebrada en sesión de Navidad SPARS el 16 de diciembre 2022

september  
december  
2022  
volume 52  
number 3

# BOLETIN

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

### CONTENTS

#### LETTER TO THE EDITOR

- 169 Dr. Fidel Pagés Miravé: epidural anesthesia discoverer**  
M. V. Labay Matías, A. Labay Guerrero

#### ORIGINAL ARTICLE

- 173 Pediatric multisystem inflammatory syndrome:descriptive observational study**  
N. Ferrer Aliaga, I. Romagosa Sánchez-Monge, R. Subirón Ortego, D. Viguera Elías,  
M. M. Domínguez Cajal, D. Palanca Arias
- 179 Analysis of Bexsero® vaccination in adolescents and infants up to one  
year of age in Sector I of Zaragoza between 2016-2019**  
D. Molina Herranz, C. Genzor Ríos, M. V. Fariña Jara, M. Vázquez Sánchez, M. López Campos,  
E. Llamas Agundez

#### CLINICAL CASE

- 185 Acute generalized exanthematous pustulosis**  
C. Nagore González, A. Escribano García, E. Galindo Lalana, P. Huerta Blas, L. Cuadrón Andrés
- 189 Unexpected finding in the cranial calvaria at the check-up of a 2-year-old girl**  
C. Bardella Gil, L. Arlabán Carpintero, R. Subirón Ortego, C. Villanueva Rodríguez
- 192 Pectoral myositis as a complication of varicella infection in 4 years old child:  
an unusual location**  
C. Laliena Oliva, L. Cuadrón Andrés, M. P. Collado Hernández, D. C. Pestana Gallardo,  
A. Revuelta Cabello , A. Escribano García

#### IMAGES IN PAEDIATRICS

- 196 Unusual dermatological case: striated liquen**  
T. Moliner Morón, M. Vázquez Sánchez, M. López Campos, C. Puig García

#### SOCIETY SESSIONS



# Dr. Fidel Pagés Miravé: descubridor de la anestesia epidural\*

M.V. Labay Matías<sup>(1)</sup>, A. Labay Guerrero<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup> Consulta de Pediatría, Teruel. <sup>(2)</sup> Profesor, experto en inglés, Teruel

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 169-172]

El cirujano español Fidel Pagés Miravé (Huesca 1886-1923), descubridor de la anestesia epidural es un personaje casi desconocido en la historia de la Medicina y de la Anestesia. Faulconer en su libro «FOUNDATIONS OF ANESTHESIOLOGY», refiriéndose a Pagés, afirma: «No se encuentran datos sobre la vida de este importante cirujano español». Esta concluyente afirmación, unida a imperdonables omisiones de Pagés por historiadores de la anestesia o de la cirugía y a graves errores en los datos sobre su vida y obra, son razones para reivindicar la figura de Fidel Pagés Miravé y sus extraordinarias aportaciones al mundo de la cirugía y sobre todo de la anestesia (figura 1).

En 1901 inicia sus estudios de Medicina en la Universidad de Zaragoza. Obtiene el título en 1908, con gran brillantez. Tras las correspondientes oposiciones, ingresa ese mismo año en el Cuerpo de Sanidad Militar.

El Dr. Pagés se distingue por su intenso trabajo en el Norte de África, atendiendo a los militares españoles en guerra con las tribus árabes de esa zona. Además, tenía un espíritu humilde y unas dotes de observación clínica excepcionales (figura 2).

En 1919 funda, con el Dr. Ramírez de la Mata, la «Revista Española de Cirugía».

En 1921 publica en la citada revista el trabajo más importante de su corta vida: «Anestesia Metamérica». **En su texto se describe la anestesia epidural y sus aplicaciones prácticas.** Pagés realiza una descripción exacta de la técnica en la zona lumbar. Demuestra un gran conocimiento anatómico, una extraordinaria destreza y una intuición genial (figura 3).



Figura 1. Fidel Pagés Miravé.

Correspondencia: [pediatralabaymatias@outlook.es](mailto:pediatralabaymatias@outlook.es)

Teléfono: 978 605 668

Recibido: enero de 2022. Aceptado: febrero de 2022

\*Traducción del artículo original en inglés Dr. Fidel Pagés Miravé: epidural anesthesia discoverer.



Figura 2. Servicio médico. Fidel Pagés Miravé.

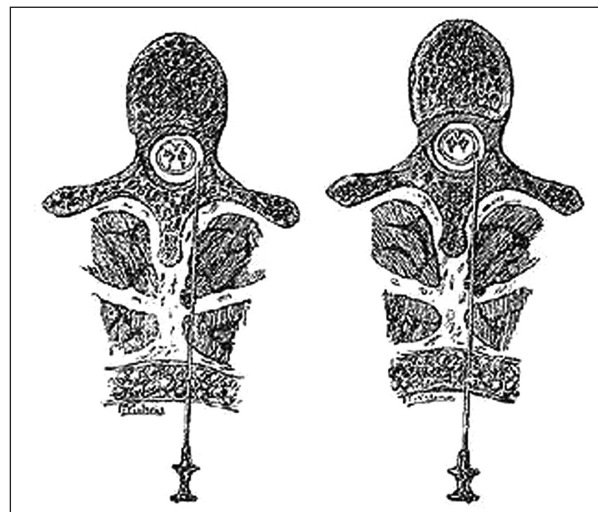


Figura 3. Descripción de la técnica de Anestesia Metamérica-Epidural.

Con dicha técnica anestésica, realiza numerosas intervenciones quirúrgicas a militares que estaban en combate. Ningún otro cirujano quería asumir los riesgos de esas intervenciones («yo no opero moribundos», exclamaban el resto de los cirujanos). Incluso interviene quirúrgicamente en las primeras líneas de combate, salvando de la muerte a numerosos soldados. Siempre utiliza su avanzado sistema de anestesia. Su fama hace que todos los heridos quieran ser atendidos por el Dr. Pagés. Esto le abruma ya que huía de protagonismos y de reconocimientos.

En 1922 publica en la «Revista Española de Cirugía» el artículo «Heridas abdominales de guerra, mi experiencia personal» en el que muestra sus dotes y avanzados conocimientos. Incluso indica el tratamiento del shock antes de la cirugía en los enfermos muy graves. Humildemente no se muestra de acuerdo con sus compañeros que se niegan a operar a estos enfermos graves.

En 1923 fallece en un accidente de tráfico en Quintanapallá (Burgos) (figura 4).

Posteriormente otros médicos intentaron apropiarse de su invento, como el Dr. Dogliotti (italiano) quien fue invitado por la Real Academia Nacional de Medicina a dar una conferencia sobre la Anestesia Metamérica-Epidural en 1933, y se atribuyó la autoría de este descubrimiento, ante el ignorante auditorio. Gracias a los cirujanos del Hospital español de Buenos Aires se supo la verdad. Al final se reconoció que el Dr. Fidel Pagés Miravé fue el inventor-descubridor de la Anestesia Epidural, utilizada universalmente en nuestros días.

Su invento es incomparable ya que ha transformado la Anestesia. La importancia de la anestesia epidural para la medicina es comparable a los estudios de D. Santiago Ramón y Cajal en Neurología, a los D. Andrés Martínez Vargas en Pediatría (Barbastro 1862-Barcelona 1948) y de Jerónimo Soriano fundador de la Pediatría española y mundial (Teruel, hacia 1540).

Anécdota: tras la muerte de don Fidel, su viuda volvió a casarse. Durante la horrible Guerra Civil Española fue encarcelada en una «Checa». Su Director se enteró y la saludó en su despacho: «Gracias al Dr. Miravé que me operó, sigo vivo... no lo olvidaré nunca. Queda libre y sin cargo alguno por no tenerlos».

Hace quince años el Gobierno de Madrid y la Real Academia Nacional de Medicina, organizaron un homenaje al citado Cirujano. Invitaron a las autoridades de Aragón: ninguna asistió!

En cualquier otro país, el Dr. Fidel Pagés Miravé debería ser reconocido como un genio destacado. Tendría monumentos y placas con su nombre en las entradas de los quirófanos.

He vivido las dificultades para implantar dicha técnica anestésica en los tres Hospitales en los que presté mis servicios: Cruces-Bilbao, Son Dureta-Palma de Mallorca y Obispo Polanco de Teruel. Prefiero guardarme la opinión de las dificultades que existieron.

Curiosamente, el Dr. Pagés y el Dr. Martínez Vargas, fundador de la moderna Pediatría española, eran amigos y se apoyaban mutuamente.

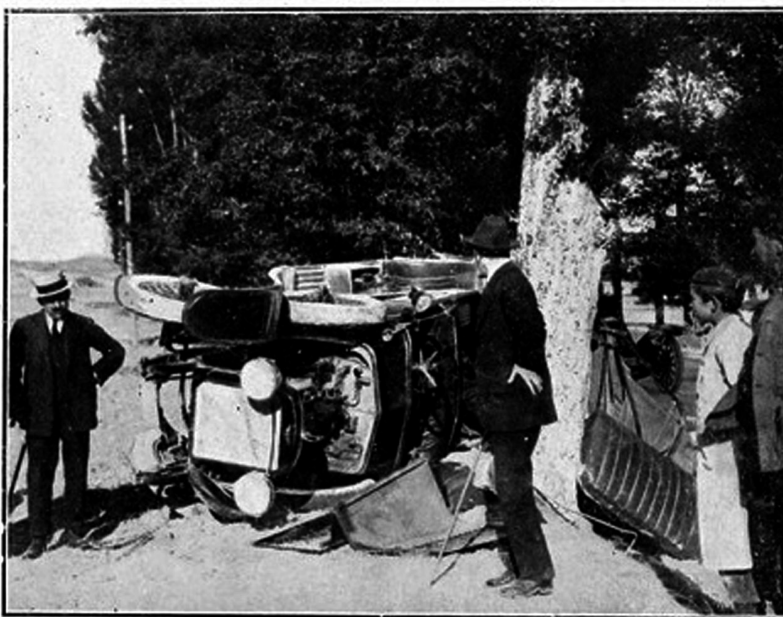


## El Doctor Pagés muere en un accidente de automóvil



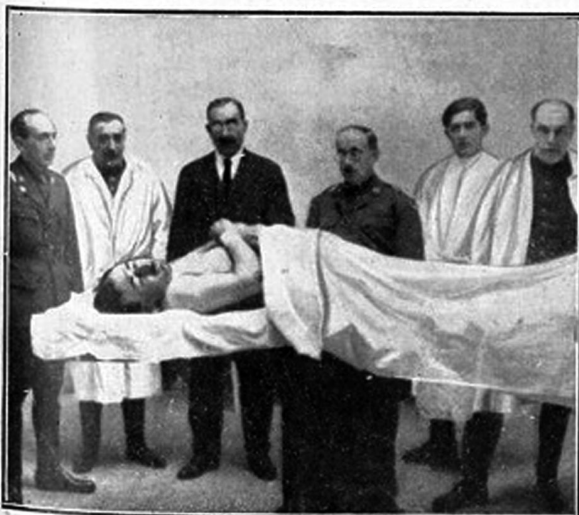
**DR. D. FIDEL PAGÉS**

Ilustre cirujano, comandante del Cuerpo de Sanidad Militar que murió el día 21 del corriente, víctima de un accidente de automóvil, a 15 kilómetros de Burgos, cuando se dirigía a Madrid con su familia.  
Fot. Alonso



Burgos. - Estado en que quedó el automóvil en que se dirigía a Madrid el Dr. Pagés con su familia, después del violento choque con un árbol, por efecto del cual volcó el carruaje, resultando muerto el ilustre médico y gravemente heridos una de sus hijas y el chófer

La trágica muerte del ilustre doctor Pagés, que el telégrafo nos comunica, producirá gran sentimiento en esta Corte, donde tantas simpatías gozaba, y en todo el Ejército. Era una de las figuras más eminentes del Cuerpo de Sanidad Militar y gozaba merecida fama como cirujano. El Dr. D. Fidel Pagés era aún joven, pues había nacido en 1886, contando, por tanto, treinta y siete años. En el mes de Julio del año anterior ascendió a comandante. Pertenecía al Cuerpo médico del Hospital de Urgencia del Buen Suceso, en el cual había prestado excelentes servicios. También los prestó muy eminentes en los hospitales militares de Melilla, durante la última campaña, haciendo admirables operaciones, como el Dr. Gómez Ulla y el Dr. Nogueras.  
Descanse en paz el ilustre médico.



El cadáver del infortunado Dr. D. Fidel Pagés en el Depósito del Hospital Militar de Burgos, donde fue trasladado



Teodomiro Díaz, chófer del Dr. Pagés, que resultó gravemente herido a consecuencia del accidente ocurrido cerca de Burgos  
Fot. Espiga

Figura 4. Accidente de tráfico y muerte Dr. Pagés.

Aragón y España son injustos con sus mejores figuras. Modestamente, creo que sólo el Dr. Jesús Fleta Zaragoza y yo mismo nos hemos interesado en recuperar, desde Aragón, esta inigualable figura: Dr. Fidel Pagés Miravé.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Herrera A, de las Mulas M. En memoria de Fidel Pagés Miravé (1886-1923). LXXV Aniversario de la Publicación «Anestesia Metamérica». *Rev Esp Anesthesiol Reanimac.* 1996; 10: 24-36.
2. Orden del Ministerio de Defensa por la que se crea el «Premio Fidel Pagés Miravé», 2007, sept.
3. López Álvarez S, Casas Reza P, del Río Fernández S. Historia de la Anestesia Epidural: Fidel Pagés Miravé. Ser. Anesthesiol. Complejos Hospit. A Coruña y S. de Compostela. *MPJ*; 2021: 45-50.
4. Labay Matías M. Andrés Martínez Vargas, the founder of modern Pediatrics in Spain. *Ped.Nurs. Psych. and Surg. Issues.* In *Tech* ; 2015: 3-31.
5. Labay Matías M. Pediatría , ciudadanos y políticos. *An Pediatr (Barc).* 2010; 73: 67-9.
6. Labay Matías M. Abecedario del Doctor Martínez Vargas. Su apasionante historia y vida de la A a la Zeta. 2017. Graf. Barbastro.
7. Labay Matías M. Paediatrics, the people, and politicians in Spain—History, development, reality and future. En *Contemporary Paediatrics.* Dr Öner Özemir, Rijeka. In *Tech* 2012. pp. 1-24.
8. Fleta Zaragoza J. Los pediatras y la pediatría aragonesa a finales del siglo XIX. Sesión de clausura del curso 1987-88 de la SPARS. *Artrs Gráficas Impr*, 1988.

# Síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico: estudio descriptivo observacional

N. Ferrer Aliaga, I. Romagosa Sánchez-Monge, R. Subirón Ortego, D. Viguera Elias, M. M. Domínguez Cajal, D. Palanca Arias

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 173-178]

## RESUMEN

**Introducción:** Tras la llegada de la enfermedad producida por coronavirus SARS-CoV-2, se describe en pacientes pediátricos un nuevo síndrome inflamatorio sistémico de expresividad clínica variable presentando, las formas más graves, shock cardiogénico. **Material y métodos:** Estudio descriptivo observacional sobre las características de los pacientes pediátricos menores de 15 años, ingresados en el Hospital Miguel Servet por síndrome inflamatorio multisistémico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM- PedS) durante la pandemia de la COVID-19. **Resultados:** Ingresaron un total de 7 pacientes edad media de 8,3 + 2,1 años (5,9-12,4 años) con predominio del sexo masculino. Todos los casos presentaban fiebre persistente, sintomatología gastrointestinal y mucocutánea así como, alteraciones analíticas con aumento de los reactantes de fase aguda y marcadores de daño cardíaco. En todos los casos se objetivó seroconversión IgG a SARS-CoV-2, mientras que solo la mitad presentaban PCR positiva a SARS-CoV-2. Todos los pacientes recibieron tratamiento con inmunoglobulinas y corticoterapia intravenosa, presentando una recuperación clínica completa. **Conclusiones:** El SIM-PedS es un síndrome emergente con unos criterios definidos. Es importante su sospecha clínica, sobre todo en pacientes con antecedente de infección por SARS-CoV-2. Su manejo ha ido modificándose, existiendo actualmente un protocolo nacional con la experiencia acumulada.

## PALABRAS CLAVE

Enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19), síndrome inflamatorio multisistémico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS), unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP).

## *Pediatric multisystem inflammatory syndrome: descriptive observational study*

### ABSTRACT

**Introduction:** Upon arrival the disease caused by coronavirus SARS-CoV-2, a new systemic inflammatory syndrome of variable clinical expression with some severe forms cardiogenic shock has been described in pediatric patients. **Material and methods:** Descriptive observational study on the characteristics of pediatric patients under 15 years, admitted to the Miguel Servet Hospital for multisystemic inflammatory syndrome linked to SARS-CoV-2 (MIS-C) during the COVID-19 pandemic. **Results:** A total of 7 patients were admitted with a mean age of 8.3 + 2.1 years (5.9-12.4 years) with a male predominance. All cases had persistent fever, gastrointestinal and mucocutaneous symptoms as well as analytical laboratory abnormalities with increased acute phase reactants and cardiac damage markers. In all cases IgG seroconversion to SARS-CoV-2 was observed, while only half had positive PCR to SARS-CoV-2. All patients received treatment with immunoglobulins and intravenous corticotherapy, involving favorable. **Conclusions:** MIS-C is an emerging syndrome with defined criteria. Clinical suspicion is important, especially in patients with a history of SARS-CoV-2 infection. Its management has been modified, and there is currently a national protocol with accumulated experience.

### KEYWORDS

Coronavirus-disease 2019 (COVID-19), multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C), paediatric intensive care unit (PICU).

**Correspondencia:** Calle Sevilla 12, principal centro. 50006 Zaragoza  
Teléfono: 600 730 058  
noraferreraliaga@gmail.com  
Recibido: febrero de 2021. Aceptado: marzo de 2021

## INTRODUCCIÓN

A finales de abril de 2020, varias sociedades científicas notificaron una nueva presentación clínica relacionada con la COVID-19<sup>(1-4)</sup>, denominado síndrome inflamatorio multisistémico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS). Este cuadro se caracteriza por fiebre persistente junto sintomatología gastrointestinal y cutánea, evolucionando en algunos casos a inestabilidad hemodinámica, miocarditis y shock cardiogénico. Presenta una expresividad variable, con rasgos clínicos y analíticos similares a los observados en la enfermedad de Kawasaki (EK), el síndrome de shock tóxico (SST) o el síndrome de activación macrofágica (SAM).

Los pacientes suelen presentar el SIM-PedS después de la infección por SARS-CoV-2, en lugar de desarrollarlo durante la infección aguda de la COVID-19. Además, suelen presentar al diagnóstico serología IgG positiva a SARS-CoV-2 y un aumento de marcadores de inflamación lo que sugiere, una disregulación inmunitaria desencadenada por el virus más que un efecto patogénico directo.

Hasta la fecha, varias publicaciones internacionales han informado sobre casos de pacientes con diferente gravedad en Europa, América y Asia<sup>(1-19)</sup>.

A lo largo de este año su manejo y tratamiento han ido modificándose, existiendo actualmente un protocolo nacional con la experiencia acumulada elaborado por la Asociación Española de Pediatría (AEP) en consenso con las diferentes sociedades científicas pediátricas<sup>(18)</sup>.

## METODOLOGÍA

Presentamos un estudio descriptivo observacional sobre los pacientes pediátricos ingresados por SIM-PedS en el Hospital Miguel Servet durante la pandemia de la COVID-19 en el período comprendido entre el 1 de mayo de 2020 al 25 de febrero de 2021, con el objetivo de describir las características clínicas, analíticas y ecográficas de los pacientes, así como su manejo y evolución hasta el momento actual.

## RESULTADOS

Ingresaron un total de 7 pacientes con una edad media de 8,3 + 2,1 años (5,9-12,4 años) con predominio del sexo masculino (n=5). La mayoría de los pacientes eran de etnia caucásica (n=6) y un paciente procedente de África. Solo dos pacientes asociaban comorbilidades, uno afecto de enfermedad de Hirschprung y otro de síndrome PFAPA. Un paciente ingresó tras la primera ola de la

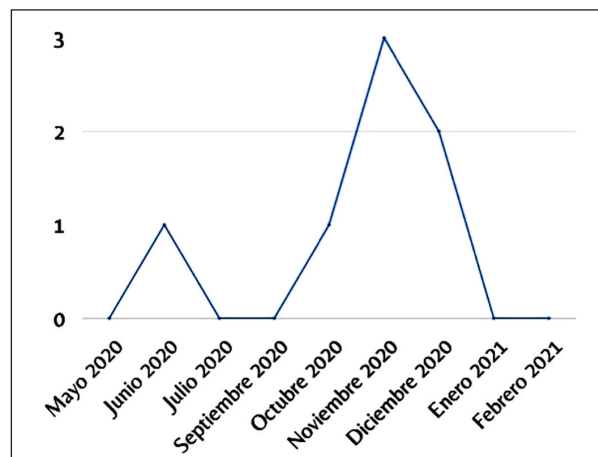


Figura 1. Evolución de los ingresos de SIM-PedS del 1 de mayo-2020 al 25 de febrero-2021.

COVID-19, el resto (n=6) ingresó después de la segunda ola (figura 1).

Todos los pacientes presentaron fiebre elevada (39-40°C) y persistente (> 3 días de evolución) junto con sintomatología mucocutánea y gastrointestinal (tabla I). El tiempo medio de evolución de la fiebre al ingreso fue 4,4 + 1,3 días (3-6 días). La clínica mucocutánea predominante fue conjuntivitis bilateral (n=6) seguido de exantema palmo-plantar (n=4) y eritrodermia (n=2). Los síntomas gastrointestinales que presentaban eran dolor abdominal (n=6), vómitos (n=5) y diarreas (n=1). Los pacientes también asociaban adenopatías laterocervicales (n=5), odinofagia (n=2), síntomas neurológicos (n=2) y dolor testicular (n=1). Ningún paciente presentaba sintomatología respiratoria.

Todos los pacientes presentaron alteraciones analíticas en la bioquímica, el hemograma y la coagulación. En todos los casos se detectó elevación de los marcadores de inflamación (PCR, PCT, IL-6 y ferritina) y de los marcadores de daño cardíaco (Pro-BNP y Troponina I). Otras alteraciones analíticas frecuentes fueron hipoalbuminemia (n= 6), hiponatremia (n=6), e hipertransaminasemia (n= 5). Las principales alteraciones en el hemograma fueron linfopenia (n= 6), anemia (n= 5) y trombopenia (n= 4). Todos los pacientes presentaron un aumento del riesgo protrombótico con elevación del dímero D (n=7) y la mayoría asociaban coagulopatía con alargamiento del tiempo de protrombina (TP) (n= 6).

Aunque solo cuatro pacientes presentaban antecedente de infección por SARS-CoV-2, los resultados mi-

Tabla I. Datos demográficos, clínico-analíticos, de imagen y del manejo-evolución de los pacientes ingresados por SIM-PedS.

	Edad; Peso; IMC; Comorbilidades	Sintomatología clínica SIM-PedS; Otros síntomas	Alteraciones analíticas	Alteraciones microbiológicas	Alteraciones ecográficas	Tratamiento SIM-PedS; otros tratamientos	Estancia en UCIP; Evolución; Secuelas
<b>Paciente 1</b> (niño, africano)	5,9 años; 26 Kg (p>99); 18 Kg/m <sup>2</sup> (p88); enfermedad de Hirschprung	Fiebre, conjuntivitis, vómitos; adenopatía cervical, odinofagia	↑ RFA ↑ proBNP y troponina I hiponatremia, hipoalbuminemia linfopenia, anemia ↑ Dímero-D	PCR + SARS-CoV2; IgG + SARS-Cov2	Alteración cardíaca (FEVI 64%, IM leve)	Inmunoglobulinas, corticoides, AAS, Heparina; Lopinavir-Ritonavir, Hiroxicloroquina	3 días en UCIP; evolución favorable
<b>Paciente 2</b> (niña, caucásica)	10 años; 45,8 Kg (p88); 21,9 Kg/m <sup>2</sup> (p86); no comorbilidades	Fiebre, conjuntivitis, exantema palmar, dolor abdominal, vómitos; adenopatía cervical, odinofagia, confusión	↑ RFA ↑ pro-BNP y troponina I hiponatremia hipoalbuminemia ↑ transaminasas linfopenia anemia, trombopenia ↑ Dímero-D alteración TP	PCR - SARS-CoV2; IgG + SARS-Cov2	Alteración cardíaca (FEVI 38%, IM leve, mínimo derrame pericárdico); derrame pleural; ileocolitis	Inmunoglobulinas, corticoides, AAS, Heparina; Expansión volemia, ionotrópicos, diuréticos	8 días en UCIP; evolución favorable
<b>Paciente 3</b> (niño, caucásico)	12.4 años; 52.8 Kg (p68); 21,7 Kg/m <sup>2</sup> (p79); no comorbilidades	Fiebre, exantema palmar dolor abdominal, diarreas	↑ RFA ↑ pro-BNP y troponina I linfopenia ↑ dímero-D alteración TP	PCR + SARS-CoV2; IgG + SARS-Cov2	Ileocolitis	Inmunoglobulinas, corticoides, AAS	No ingreso en UCIP; evolución favorable
<b>Paciente 4</b> (niño, caucásico)	6 años; 16.6 Kg (p6); 16.7 Kg/m <sup>2</sup> (p12); no comorbilidades	Fiebre, conjuntivitis, dolor abdominal, vómitos; adenopatía cervical, dolor testicular	↑ RFA ↑ pro-BNP y troponina I hiponatremia hipoalbuminemia ↑ transaminasas leucocitosis anemia ↑ Dímero-D	PCR - SARS-CoV2; IgG + SARS-Cov2	Alteración cardíaca (FEVI 64%, IM leve)	Inmunoglobulinas, corticoides, AAS, Heparina	2 días en UCIP; evolución favorable
<b>Paciente 5</b> (niño, caucásico)	8.3 años; 30 Kg (p49); 17.5 Kg/m <sup>2</sup> (p52); PFAPA	Fiebre, conjuntivitis, eritrodermia, exantema palmar, dolor abdominal; adenopatía cervical	↑ RFA ↑ pro-BNP y troponina I hiponatremia hipoalbuminemia ↑ transaminasas linfopenia anemia trombopenia ↑ Dímero-D alteración TP	PCR + SARS-CoV2; IgG + SARS-Cov2	Alteración cardíaca (FEVI 66% e IM leve); linfadenitis	Inmunoglobulinas, corticoides, AAS, Heparina; Expansión volemia, diuréticos	2 días en UCIP; evolución favorable
<b>Paciente 6</b> (niña, caucásico)	7.9 años; 30 Kg (p49); 17.5 Kg/m <sup>2</sup> (p52); no comorbilidades	Fiebre, conjuntivitis, eritrodermia, exantema palmar, dolor abdominal, vómitos; adenopatía cervical, confusión	↑ RFA ↑ pro-BNP y troponina I hiponatremia hipoalbuminemia ↑ transaminasas linfopenia anemia, trombopenia ↑ Dímero-D alteración TP	PCR + SARS-CoV2; IgG + SARS-Cov2	Alteración cardíaca (FEVI 60%, mínimo derrame pericárdico); derrame pleural	Inmunoglobulinas, corticoides, AAS, Heparina; Expansión volemia, ionotrópicos, diuréticos	8 días en UCIP; evolución favorable; ectasia de la arteria coronaria izquierda
<b>Paciente 7</b> (niño, caucásico)	7,9 años; 38,7 Kg (p98); 21,5 Kg/m <sup>2</sup> (p96); no comorbilidades	Fiebre, conjuntivitis, dolor abdominal, vómitos	↑ RFA ↑ pro-BNP troponina I hiponatremia hipoalbuminemia ↑ transaminasas linfopenia anemia trombopenia ↑ Dímero-D alteración TP	PCR - SARS-CoV2; IgG + SARS-Cov2	Alteración cardíaca (FEVI 63%, IM leve); derrame pleural	Inmunoglobulinas, corticoides, Heparina; Expansión volemia, diuréticos	3 días en UCIP; evolución favorable

RFA: reactantes de fase aguda. UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos. PFAPA: acrónimo en inglés de fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis. AAS: aspirina.

crobiológicos al ingreso mostraron que todos los casos presentaban anticuerpos IgG positivos mientras en solo el 57,1% (n=4) se detectó PCR positiva a SARS-CoV-2.

La mayoría de los pacientes presentaron alteraciones ecocardiográficas (n=6) con disminución de la contractilidad sistólica ventricular y de la sincronía cardíaca junto correlación clínica con signos de inestabilidad hemodinámica (n=5). En menor frecuencia presentaron alteraciones en la ecografía pulmonar (n=4) con signos de sobrecarga y en la ecografía abdominal (n=4) con ileocolitis.

Todos los pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona e inmunoglobulinas y un

85.7% (n=6) aspirina (AAS) a dosis antiinflamatorias y heparina intravenosa.

La mayoría de los pacientes requirieron ingreso en la UCIP (n=6), con un tiempo de estancia media de 4,3 + 2,6 días (2-8 días) precisando, algunos casos, tratamiento de soporte con expansión de volemia (n=4), tratamiento diurético (n=3) y fármacos inotrópicos (n=2).

Todos los pacientes han presentado recuperación clínica completa con mejoría de la disfunción cardíaca y potenciales evocados auditivos (PEATC) normales, aunque en un paciente se ha detectado ectasia de la arteria coronaria izquierda en controles ecocardiográficos sucesivos.

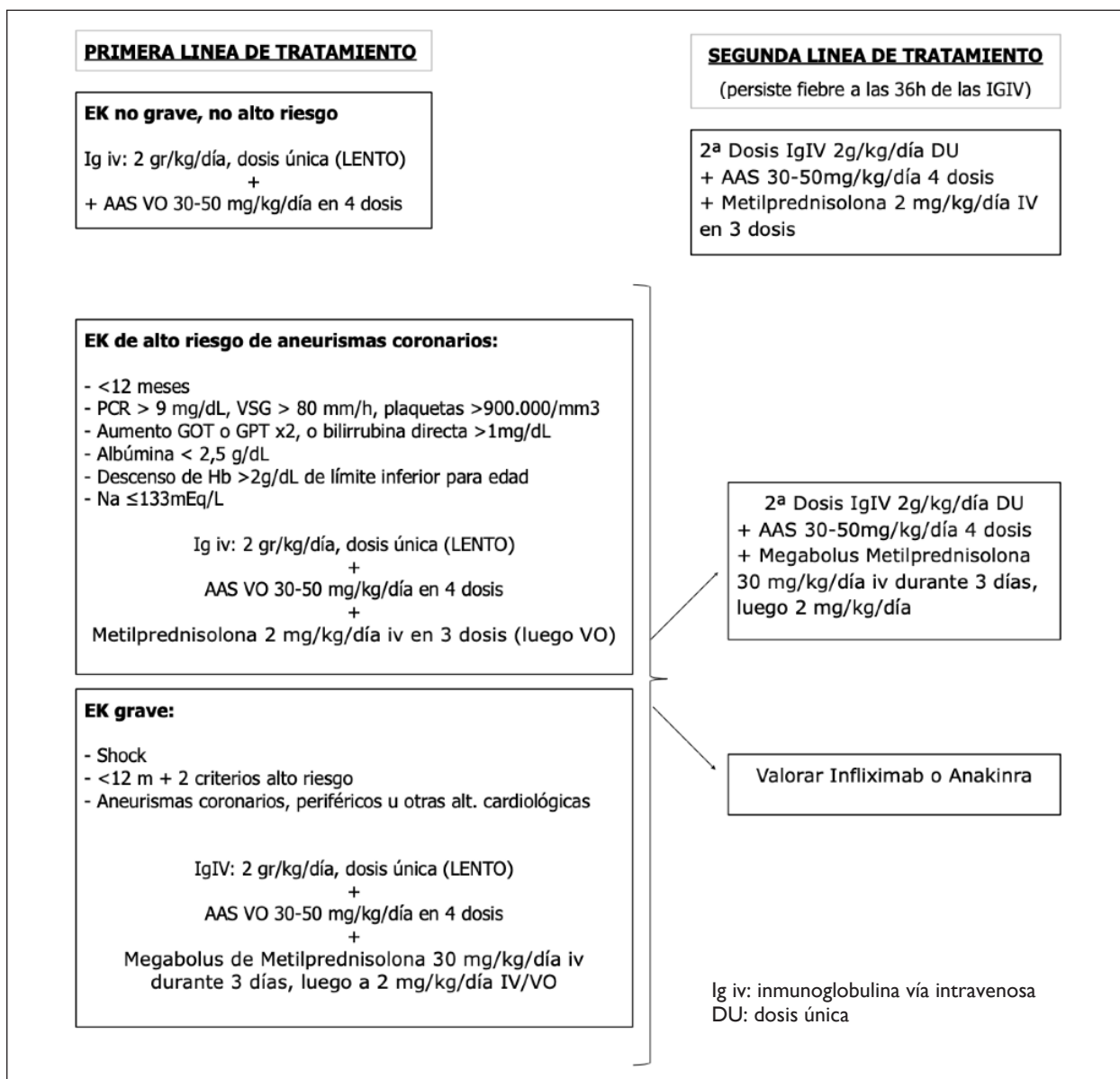


Figura 2. Algoritmo terapéutico del SIM-PedS en el Hospital Miguel Servet.

Tabla II. Criterios diagnósticos del SIM-PedS definidos por las diferentes sociedades científicas.

<b>OMS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Paciente &lt;19 años con fiebre <math>\geq 3</math> días</li> <li>● <b>Y dos</b> de los criterios siguientes: <ul style="list-style-type: none"> <li>● Erupción cutánea o conjuntivitis no purulenta bilateral o signos de inflamación mucocutánea (boca, manos o pies)</li> <li>● Hipotensión o shock</li> <li>● Datos de disfunción miocárdica, pericarditis, valvulitis o anomalías coronarias (incluidos hallazgos ecocardiográficos o valores elevados de troponina/NT-proBNP)</li> <li>● Evidencia de coagulopatía (alteración de TP, TTPa o valores elevados de dímeros D)</li> <li>● Síntomas gastrointestinales agudos (diarrea, vómitos o dolor abdominal).</li> </ul> </li> <li>● <b>Y</b> valores elevados de marcadores de inflamación (elevación de VSG, PCR o PCT).</li> <li>● <b>Y</b> ninguna otra causa microbiológica evidente de inflamación, incluida la sepsis bacteriana y los síndromes de shock tóxico estafilocócico o estreptocócico.</li> <li>● <b>Y</b> evidencia de COVID-19 (RT-PCR, pruebas antigénicas o serología positivas) o contacto probable con un caso de COVID-19.</li> </ul>
<b>CDC</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Paciente &lt; 21 años con fiebre de &gt;24 horas</li> <li>● <b>Y</b> evidencia de enfermedad grave que precise hospitalización con afectación de <math>\geq 2</math> órganos o sistemas (cardiaco, respiratorio, hematológico, gastrointestinal, dermatológico o neurológico) signos de respuesta inflamatoria (elevación de PCR, VSG, fibrinógeno, PCT, Dímero D, ferritina, LDH o IL-6, neutrofilia, linfopenia o descenso de cifra de albúmina).</li> <li>● <b>Y</b> exclusión de otros diagnósticos alternativos</li> <li>● <b>Y</b> evidencia de COVID-19 reciente o actual (RT-PCR, pruebas antigénicas o serología positivas) o con contacto con caso de COVID-19 en las últimas 4 semanas.</li> </ul>
<b>RCPCH, UK</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Fiebre persistente</li> <li>● <b>Y</b> signos de respuesta inflamatoria (neutrofilia, PCR elevada y linfopenia)</li> <li>● <b>Y</b> evidencia de disfunción orgánica o multiorgánica (shock, cardíaca, respiratoria, renal, gastrointestinal o neurológica), con características adicionales (ver tabla en la definición de caso). Puede incluir diagnóstico de enfermedad de Kawasaki completa o incompleta.</li> <li>● <b>Y</b> exclusión de otras causas infecciosas, incluyendo sepsis bacteriana, shock tóxico estreptocócico o estafilocócico e infecciones asociadas a miocarditis como enterovirus.</li> <li>● La RT-PCR para COVID-19 puede ser positiva o negativa</li> </ul>
<p><b>Leyenda:</b> Tiempo de Protrombina o TP, Tiempo de Tromboplastina Parcial Activado o TTPa, Velocidad de Sedimentación Globular o VSG, Proteína C Reactiva o PCR, Procalcitonina o PCT, Interleucina 6 o IL-6.</p>	

## CONCLUSIONES

El SIM-PedS es un síndrome emergente en niños y adolescentes con unos criterios diagnósticos bien definidos, existiendo algunas diferencias entre las distintas sociedades científicas (tabla II). Es importante su sospecha ante escolar con fiebre persistente junto sintomatología digestiva y mucocutánea, sobre todo sí existe antecedente de infección por SARS-CoV-2.

Es necesario conocer su diagnóstico y abordaje debido a que algunos casos, presentan una rápida evolución a inestabilidad hemodinámica y shock cardiogénico que requiere ingreso en una UCIP. No obstante, la mayoría de los pacientes presentan una recuperación clínica completa tras un adecuado tratamiento inmunosupresor. Recientemente se ha incorporado, al protocolo de la enfermedad de Kawasaki de nuestro hospital, un resumen sobre el manejo del SIM-PedS y las indicaciones de las distintas alternativas terapéuticas (figura 2).

## BIBLIOGRAFÍA

- Centers for Disease Control and Prevention-CDC-COVID-19 Response Team. Coronavirus Disease 2019 in Children-United States, Febrero 12-Abril 2, 2020. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2020; 69(14): 422-6.
- Godfred-Cato S, Bryant B, Leung J, Oster ME, Conklin L, Abrams J et al. COVID-19-Associated Multisystem Inflammatory Syndrome in Children-United States, March-July 2020. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2020; 69 (32): 1074-80.
- Riphagen S, Gómez X, González Martínez C, Wilkinson N, Theocharis P. Hyperinflammatory shock in children during COVID-19 pandemic. *Lancet.* 2020; 395: 1607-8.
- Jiang L, Tang K, Levin M, Irfan O, Morris SK, Wilson K, et al. COVID-19 and multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents. *Lancet Infect Dis.* 2020 Nov;20(11):e276-e288. doi: 10.1016/S1473-3099(20)30651-4. Epub 2020 Aug 17. Erratum in: *Lancet Infect Dis.* 2022 Oct;22(10):e279. PMID: 32818434; PMCID: PMC7431129.
- Toubiana J, Poirault C, Corsia A, Bajolle F, Fourgeaud J, Angoulvant F et al. Kawasaki-like multisystem inflammatory syndrome in children during the covid-19 pandemic in Paris, France: prospective observational study *BMJ* 2020; 369: m2094 doi:10.1136/bmj.m2094
- Verdoni L, Mazza A, Gervasoni A, Martelli L, Ruggeri M, Ciuffreda M, et al. An outbreak of severe Kawasaki-like disease at the Italian epicentre of the SARS-CoV-2 epidemic: an observational cohort study. *Lancet.* 2020; 395(10239): 1771-8.
- Belot A, Antona D, Renolleau S, Javouhey E, Hentgen V, Angoulvant F, et al. SARS-CoV-2 related pediatric inflammatory multisystem syndrome an epidemiological study France, 1 March to 17 May 2020. *Euro Surveill* 2020; 25 (22): pii=2001010. <https://doi.org/10.2807/1560-7917.ES.2020.25.22.2001010>
- Whittaker E, Bamford A, Kenny J, Kafrou M, Jones CE, Shah P, et al. Clinical characteristics of 58 children with a pediatric inflammatory multisystem syndrome temporally associated with SARS-CoV-2. *JAMA.* 2020; 324: 259-69.
- Feldstein LR, Rosa E.B, Horwith SM, Collins JP, Newhams MM, Son MBF, et al. Multisystem inflammatory syndrome in U.S children and adolescents. *N Eng J Med.* 2020; 283: 334-46.
- Dufort EM, Houmans EH, Chow EJ, Rosenthal EM, Muse A, Rowlands J, et al. Multisystem inflammatory syndrome in children in New York State. *N Eng J Med.* 2020; 383: 347-58.
- Fernández-Cooke E, Grasa CD, Domínguez-Rodríguez S, Barrios A, Sánchez-Manubens J, Anton J, et al. Prevalence and clinical characteristics of SARS-CoV-2 confirmed and negative Kawasaki disease patients during the pandemic in Spain. *Front. Pediatr.* 2021, p. 881.
- García-Salido A, de Carlos Vicente JC, Belda S, Balcells J, Stócker M, Leóz I, et al. Severe manifestations of SARS-CoV-2 in children and adolescents: from COVID-19 pneumonia to multisystem inflammatory syndrome: a multicentre study in pediatric intensive care units in Spain. *Crit Care.* 2020; 24: 666.
- Sanna G, Serrau G, Bassareo PP, Neroni P, Fanos V, Marcialis MA. Children's heart and COVID19: uptodate evidence in the form of a systematic review. *Eur J Pediatr.* 2020; 179: 1079-87.
- Götzinger F, Santiago García B, Noguera Julián A, Lanasa M, Lancella L, Calò Carducci FI, et al. COVID19 in children and adolescents in Europe: a multinational, multicentre cohort study. *Lancet Child Adolesc Health.* 2020; 4: 653-61.
- Capone CA, Subramony A, Sweberg T, Schneider J, Shah S, Rubin L, et al. Characteristics, cardiac involvement, and outcomes of multisystem inflammatory disease of childhood (MISC) associated with SARSCoV2 infection. *J Pediatr* 2020; 224: 141-14.
- Balasubramanian S, Nagendran T.M, Ramachandran B, Ramanan A.V. Hyperinflammatory syndrome in a child with COVID19 treated successfully with intravenous immunoglobulin and tocilizumab. *Indian Pediatr.* 2020; 57: 681-83.
- Rauf A, Vijayan A, John ST, Krishnan R, Latheef A. Multisystem inflammatory syndrome with features of atypical Kawasaki disease during COVID19 pandemic. *Indian J Pediatr.* 2020; 87: 745-7.
- García-Salido A, Antón J, Martínez-Pajares JD, et al. Documento español de consenso sobre diagnóstico, estabilización y tratamiento del síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS). *An. Pediatr.* 2021; 94: 1-11.
- Kohn-Loncarica G, Fustiñana A, Díaz-Rubio F, et al. Recomendaciones para el manejo inicial del síndrome inflamatorio multisistémico relacionado temporalmente con COVID-19, en niños y adolescentes. *Arch Argent Pediatr.* 2020; 118: 514-26.



# Análisis de la vacunación con Bexsero<sup>®</sup> en adolescentes y lactantes hasta el año de edad del Sector I de Zaragoza entre los años 2016-2019

D. Molina Herranz<sup>(1)</sup>, C. Genzor Ríos<sup>(1)</sup>, M.V. Fariña Jara<sup>(1)</sup>, M. Vázquez Sánchez<sup>(1)</sup>, M. López Campos<sup>(2)</sup>, E. Llamas Agundez<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup> Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. <sup>(2)</sup> Pediatría. Centro de Salud Actur Norte, Zaragoza  
<sup>(3)</sup> Servicio de informática. Sector I, Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 179-184]

## RESUMEN

**Objetivos:** Describir la evolución de vacunación con Bexsero<sup>®</sup> en menores de un año y adolescentes del Sector I de Zaragoza. Estudiar la cobertura de vacunación en estos grupos de edad y valorar si la pauta administrada fue correcta. **Material y métodos:** Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, llevado a cabo en los 13 Centros de Salud del Sector I de Zaragoza. Se incluyeron a los pacientes menores de un año y entre 10 y 15 años, ambos inclusive, con antecedente de primovacuna entre enero de 2016 y Diciembre de 2019. **Resultados y conclusiones:** Se vacunaron 2733 menores de un año de los 5.114 que estaban adscritos al Sector. La cobertura de vacunación en este grupo fue 25,81% en 2016, 47,5% en 2017, 73,51% en 2018 y 73,14% en 2019, siendo varones en un 52,3%. En contraposición, había 12.790 adolescentes y se vacunaron 2.279. La cobertura en esta población fue del 3,03% en 2016, 7,2% en el 2017, del 6,25% en 2018 y del 1,28 % en 2019, con un 52% de varones. Entre los menores de un año, el 62,3% recibió una pauta vacunal correcta, frente al 92,85% de adolescentes. Las diferencias entre grupos nos llevan a continuar fomentando la vacunación desde Atención Primaria.

## PALABRAS CLAVE

Enfermedad meningocócica, meningitis meningocócica, serogrupo B, vacuna antimeningocócica, vacunación.

## *Analysis of Bexsero<sup>®</sup> vaccination in adolescents and infants up to one year of age in Sector I of Zaragoza between 2016-2019*

## ABSTRACT

**Objectives:** To describe the evolution of vaccination with Bexsero<sup>®</sup> in children under one year of age and adolescents in Sector I of Zaragoza. To study the vaccination coverage in these age groups and assess whether the administered regimen was correct. **Material and methods:** Observational, descriptive and retrospective study, carried out in the 13 Health Centers of Sector I of Zaragoza. Patients under one year and between 10 and 15 years old, inclusive, with a history of primary vaccination between January 2016 and December 2019 were included. **Results and conclusions:** 2,733 children under one year of age were vaccinated out of the 5,114 who were assigned to the Sector. The vaccination coverage in this group was 25.81% in 2016, 47.5% in 2017, 73.51% in 2018 and 73.14% in 2019, with a male predominance (52.3%). In contrast, there were 12,790 adolescents and 2,279 were vaccinated. The incidence in this group was 3.03% in 2016, 7.2% in 2017, 6.25% in 2018 and 1.28% in 2019, with 52% males. Among those under one year of age, 62.3% received a correct vaccination schedule, compared to 92.85% of adolescents. The differences between groups lead us to continue promoting vaccination from Primary Care.

## KEYWORDS

Meningococcal disease, meningococcal meningitis, meningococcal vaccine, serogroup B, vaccination

**Correspondencia:** David Molina Herranz  
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet.  
Paseo de Isabel la Católica, 1-3. E-50009 Zaragoza.  
E-mail: davidmh93@hotmail.com  
Recibido: febrero de 2021. Aceptado: marzo de 2021

## INTRODUCCIÓN

*Neisseria meningitidis* es una bacteria gramnegativa, comúnmente conocida como Meningococo<sup>(1)</sup>. Se trata de un diplococo aerobio que puede desencadenar importantes enfermedades en la especie humana<sup>(2)</sup>. Se conocen 12 serogrupos y, concretamente, son los serogrupos A, B, C, W e Y los más invasivos en nuestro medio, generando cuadros de enfermedad meningocócica invasiva (EMI) como meningitis o sepsis, y provocando la muerte en el 10% de los pacientes pediátricos, dejando a su vez, secuelas importantes hasta en el 20-30% de los supervivientes, con una carga económica significativa<sup>(1,2,6)</sup>.

En Europa, se estima una incidencia de meningitis entre 0,2-14/100.000 habitantes y 0,3/100.000 habitantes en España, con predominio del serogrupo B. Este predominio podría ser consecuencia de la vacunación sistemática del serogrupo C<sup>(2)</sup>.

En el último año, en España la incidencia de la enfermedad ha arrojado los siguientes datos: 6,9 casos por 100.000 habitantes en lactantes hasta el año de edad, 2,35 casos por 100.000 habitantes en niños de 1 a 4 años de edad, y 0,5 casos por 100.000 habitantes en adolescentes. Estas cifras respaldan el concepto de que la enfermedad meningocócica no afecta por igual a todas las edades pediátricas<sup>(3,4,5)</sup>.

La mayoría de las infecciones por meningococo B (MenB) se producen en edad infantil, en los menores de 2-3 años y en los adolescentes<sup>(6)</sup>. Aproximadamente el 5-15% de niños y adolescentes son portadores de MenB, debido a la escasa eliminación de la colonización nasofaríngea<sup>(1,7)</sup>. Por este motivo, la vacunación representa una de las mayores medidas preventivas frente a la infección por este patógeno<sup>(1,6,7)</sup>. Por tanto, la inmunización supone una medida preventiva importante en la lucha contra esta enfermedad<sup>(1)</sup>.

Actualmente existen dos preparados vacunales contra el MenB, ampliamente aceptados. La primera vacuna es la multicomponente 4CMenB (Bexsero®), aprobada por la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) en 2013 para uso a partir de los 2 meses de edad. La segunda es la bicomponente MenBfHbp (Trumenba®), aprobada por la EMA en 2017 y por la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) en 2018 para su administración a partir de los 10 años de edad. Ambas inducen memoria inmunológica, aunque la duración de los anticuerpos protectores y, por tanto, la necesidad o no de dosis de refuerzo no ha sido establecida de forma definitiva. La introducción de la vacunación de la meningi-

tis B en España fue en octubre de 2015, como una vacuna no financiada para la población general. La pauta de vacunación recomendada ha ido variando a lo largo de estos 5 años, aceptándose diversas posibilidades en función de la edad de primovacuna. Actualmente en España se dispone de los dos tipos de vacuna para este germen: Bexsero® y Trumenba®, siendo ésta última solamente válida para adolescentes<sup>(8,9,10)</sup>. Únicamente se encuentran financiadas en casos específicos: déficit de properdina o de los factores terminales del complemento, tratamiento con Eculizumab, asplenia, esplenectomía programada o disfunción esplénica grave, personal de riesgo (trabajadores de laboratorio de Microbiología) y/o episodio previo de EMI<sup>(8,10)</sup>.

## METODOLOGÍA

- Describir la evolución de vacunación con Bexsero® en lactantes menores de un año y adolescentes (10-15 años) del Sector I de Zaragoza en el periodo comprendido entre los años 2016-2019.
- Estudiar la cobertura de vacunación en estos grupos de edad y valorar si la pauta administrada fue correcta.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio observacional de tipo descriptivo y retrospectivo, llevado a cabo en los 13 Centros de Salud (CS) que componen el Sector I de Zaragoza (CS Actur Norte, CS Actur Oeste, CS Actur Sur, CS Alfajarín, CS Arrabal, CS Bujaraloz, CS La Jota, CS Luna, CS Parque Goya, CS Santa Isabel, CS Villamayor, CS Zalfonada-Picarral y CS Zuera). Se incluyeron a todos aquellos pacientes con edades comprendidas entre 0-11 meses y 10-15 años, ambos inclusive, con antecedente de primovacuna de MenB entre enero de 2016 y diciembre de 2019. Finalmente se obtuvo una muestra total de 5012 pacientes (2279 adolescentes y 2733 lactantes < 1 año).

Se recogieron variables referentes al sexo (masculino/femenino), fecha de nacimiento y fecha de primovacuna, edad de primovacuna (años y meses), centro de salud y pauta vacunal (correcta, incorrecta por falta de dosis, incorrecta por error de intervalos e incompleta a tiempo de corrección).

En relación con las pautas administradas hemos considerado pauta correcta, en caso de los menores de un año, si contaban con 4 dosis o 3 dosis, dependiendo de los meses de edad al inicio de la primovacuna. La pauta en lactantes ha cambiado a lo largo de estos años y hay

varias pautas correctas posibles, siempre que se guarden los intervalos de vacunación adecuados en cada subgrupo de edad. Para los adolescentes, se considera pauta correcta si se administraron dos dosis, con un intervalo mínimo de 1 mes y máximo de 2 años. Si excede este plazo de dos años y no ha recibido todavía una segunda dosis, se ha considerado pauta incorrecta por falta de dosis, mientras que si la primovacuna fue en 2019 se ha considerado incompleta a tiempo de corrección. Se consideraría incorrecta por error de intervalos a aquella pauta aplicada fuera de los intervalos establecidos en la ficha técnica de la vacuna.

Los datos se recogieron en una hoja de cálculo de Microsoft Excel, posteriormente se empleó el programa IBM SPSS Statistics 20 para Windows para realizar un adecuado análisis estadístico de los mismos. Los resultados se han expresado mediante medidas de tendencia central (media) y medidas de dispersión (desviación típica).

## RESULTADOS

La población menor un año (0 a 11 meses) entre los periodos 2016-2019 era de 5.114 niños, de los cuales recibieron primovacuna 2.733 niños, un 53,4% de la población (gráfico 1). Del total de vacunados, fueron varones 52,3% (N=1.429) y mujeres 47,7% (N=1.304). La cobertura de vacunación en esta población fue del 25,81% en 2016, del 47,5% en el 2017, del 73,51% en 2018 y del 73,14% en el 2019 (gráfico 2). La incidencia acumulada fue de 25,8% en 2016, 75,2% en 2017, 153,6% en 2018 y 242,3% en 2019. Encontramos variabilidad en la prevalencia total de vacunados en este periodo según centros de salud, siendo la menor un 37% y la mayor un 68%.

En cuanto a la población adolescente (10-15 años) entre los periodos 2016-2019 era de 12.790 niños, de los cuales recibieron primovacuna 2.279 niños, un 17,8% de la población (gráfico 3). Del total de vacunados, fueron varones 52% (N=1.175) y mujeres 48% (N=1.104). La cobertura de vacunación en esta población fue del 3,03% en 2016, 7,2% en el 2017, del 6,25% en 2018 y del 1,28% en 2019 (gráfico 2). La incidencia acumulada fue del 3,03% en 2016, del 10,23% en el 2017, del 16,48% en 2018 y del 17,76% en el 2019. También encontramos variabilidad por centros de salud analizando la prevalencia total, siendo la menor un 8,9% y la mayor un 52%.

Los resultados obtenidos en cuanto a la variable pautas de administración fueron: en menores de 1 año un 62,3% de pacientes vacunados lo estaban correctamente, un 5,56% con pauta incorrecta por falta de dosis, un 2,3%

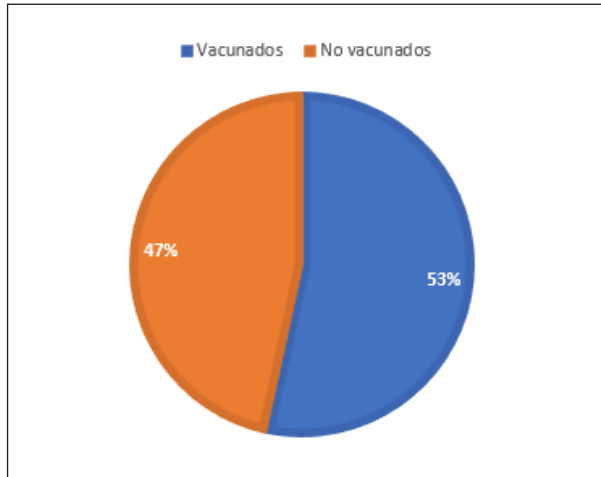


Gráfico 1. Porcentaje de vacunación en menores de un año durante los periodos 2016-2019.

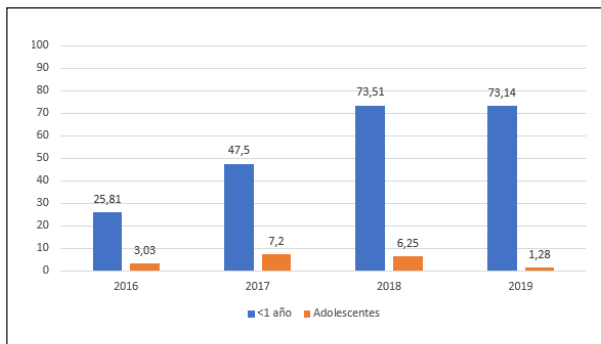


Gráfico 2. Porcentaje de incidencia anual de vacunados por grupo de edad.



Gráfico 3. Porcentaje de vacunación en adolescentes durante los periodos 2016-2019.

Tabla I. Distribución de pautas vacunales en menores de un año y adolescentes.

PAUTAS	MENORES DE UN AÑO		ADOLESCENTES	
	Nº ABSOLUTO	%	Nº ABSOLUTO	%
<b>CORRECTA</b>	<b>1703</b>	<b>62,31%</b>	<b>2116</b>	<b>92,85%</b>
<b>INCORRECTA POR FALTA DE DOSIS</b>	<b>152</b>	<b>5,56%</b>	<b>111</b>	<b>4,87%</b>
<b>INCORRECTA POR ERROR DE INTERVALOS</b>	<b>63</b>	<b>2,31%</b>	<b>3</b>	<b>0,13%</b>
<b>INCOMPLETA A TIEMPO DE CORRECCIÓN</b>	<b>815</b>	<b>29,82%</b>	<b>49</b>	<b>2,15%</b>
<b>TOTALES</b>	<b>2733</b>	<b>100%</b>	<b>2279</b>	<b>100%</b>

con pauta incorrecta por error de intervalos y un 29,8% con vacunación incompleta a tiempo de corrección. En la población adolescente, un 92,85% de pacientes vacunados correctamente, un 4,87% con pauta incorrecta por falta de dosis, un 0,13% con pauta incorrecta por error de intervalos y un 2,15% con vacunación incompleta (tabla I).

Entre los menores de un año, el promedio de dosis fue de  $2,69 \pm 0,09$ , y la media de edad de primera dosis en meses de  $4,84 \pm 0,56$ . En el caso de los adolescentes, el promedio de dosis de  $1,93 \pm 0,045$ , y la media de edad de la primera dosis en años de  $11,9 \pm 0,42$ .

## DISCUSIÓN

El esquema de vacunación expuesto ha demostrado tener una gran efectividad frente a la cepa de MenB, reduciendo los casos de EMI en torno a un 70% sobre población vacunada<sup>(9,10,11)</sup>. A pesar de ello, la vacuna actualmente no está financiada, salvo en las comunidades autónomas de Castilla y León y Canarias, que iniciaron la vacunación sistemática con 4CMenB en 2019<sup>(9,10)</sup>. Entre las razones por las que no se produce la inclusión de la vacuna por parte del Ministerio están: la situación epidemiológica actual que muestra un descenso del número de casos por MenB, no conocer la duración exacta de inmunidad y que no proporcionan protección comunitaria<sup>(12)</sup>.

En el estudio realizado, el número de sujetos recogido es una muestra significativa (N=5.012). Como era de

esperar, no se observa diferencia entre sexos en la población estudiada. En cuanto a la diferencia entre Centros de Salud, puede ser debido a factores socio-económicos, culturales, o incluso al grado de motivación de los profesionales sanitarios.

En el grupo de adolescentes vacunados un 93% presenta una pauta vacunal correcta y finalizada en el momento del estudio. La mayor incidencia en este grupo de edad la encontramos en 2017 con un 7,2%, disminuyendo progresivamente hasta un 1,28% en 2019. En cuanto a la incidencia acumulada en adolescentes asciende de un 3,03% en 2016 a un 17,6% en 2019, es decir, se produce un aumento de recaptaciones del 14,56%. Ante esta disminución del porcentaje de vacunación de 2017 a 2019, podemos concluir que la vacunación del adolescente permanece lejos de lo deseable y sigue siendo un trabajo pendiente a nivel de Atención Primaria. Algunos de estos adolescentes podrían haber sido vacunados frente a MenB con Trumenba<sup>®</sup>, comercializada en España desde el año 2018, aunque no disponemos de estos datos epidemiológicos. Por tanto, no debemos reducir el nivel de alerta con la vacunación en el grupo adolescente por el hecho de tener una incidencia de EMI menos frecuente, aunque no despreciable, que los lactantes.

El grupo de lactantes menores de un año presenta una cobertura de vacunación que asciende de un 25,81% en 2016 a un 73,14% en 2019, lo que supone un aumento de un 47,3%. En cuanto a la incidencia acumulada en

lactantes, asciende de un 25,8 % en 2016 a un 242,3% en 2019, es decir, se produce un aumento de recaptaciones del 216,5%.

A pesar de que a priori el aumento conseguido es considerable en ambos grupos de edad, la comparación entre sí objetiva una diferencia de un 32,73% a favor de los lactantes. Este incremento más marcado en el grupo de menor edad probablemente se justifique con recomendaciones de vacunación mucho más activas entre lactantes y sus periódicas revisiones que en el grupo de los adolescentes. Además, en la población lactante existe una mayor preocupación debido a la mayor incidencia de EMI sobre estos<sup>(13)</sup>. Dicha actitud se justifica, no solo en nuestro medio sino a nivel europeo, donde la enfermedad meningocócica todavía es un problema muy importante en lactantes y niños pequeños.

A pesar de que los estudios de efectividad son aún limitados<sup>(14)</sup> algunos países han mostrado datos de sus coberturas vacunales de MenB: Reino Unido, donde la amplia experiencia de su vacunación hizo posible la modificación de la pauta de 3+1 a la actual 2+1<sup>(9)</sup>, objetiva que los niños que tenían 12 meses entre enero y marzo de 2018 lograron una cobertura del 95,5% para una dosis y del 92,5% para dos dosis. Los niños con 18 meses para esa fecha lograron una cobertura del 95,3% para una dosis, 92,9% para dos dosis y 86,7% para la dosis de refuerzo<sup>(15)</sup>. Otro estudio sobre el mismo país muestra un impacto de 4CMenB en la reducción de la enfermedad del 75% después de 3 años<sup>(16)</sup>.

En una región de Quebec (Canadá) se establece la reducción de la enfermedad en el 86%, con un impacto global de la campaña de vacunación sobre la reducción del riesgo de EMI por MenB en la corte vacunada del 96%, con una efectividad vacunal estimada del 79%<sup>(17)</sup>.

Sobre el grupo de adolescentes, los resultados obtenidos en el estudio realizado en Estados Unidos exponen que no se notificaron nuevos casos en los adolescentes vacunados con 4CMenB de varias universidades que sufrieron algún brote de EMI por el serogrupo B<sup>(18)</sup>.

Quizá los datos más esperanzadores en adolescentes sean los del estudio de Australia, donde no se observan casos en el grupo de adolescentes desde el inicio del estudio, aunque la implantación del programa de vacunación frente a MenB no ha mostrado diferencia significativa para la eliminación del estado de portador<sup>(19)</sup>.

En los resultados analizados, encontramos una gran variabilidad en la prevalencia total entre centros de salud, con una diferencia de prevalencia entre el menor y el mayor de 31% en menores de un año, y 43% en adoles-

centes. Esta diferencia puede ser debida a factores socioeconómicos de las diferentes áreas urbanas, culturales, o incluso al grado de motivación de los profesionales sanitarios. Por este motivo, queremos resaltar la importancia de la captación activa que podemos llevar a cabo los sanitarios desde los Centros de Salud, aprovechando las consultas y revisiones para organizar y promover la vacunación de nuestros pacientes. Es una labor multidisciplinar que incluye el trabajo de pediatra y enfermería pediátrica. En definitiva, el papel del personal sanitario que trabaja con niños es fundamental para que la prevención continúe en aumento de forma paralela a la disminución de la incidencia de esta patología tan dramática para la infancia.

## CONCLUSIONES

Tras analizar la cobertura de vacunación con 4CMenB (Bexsero®) en el Sector I de Zaragoza hemos obtenido las siguientes conclusiones:

- Aumento progresivo de la cobertura vacunal entre los años 2016 a 2019, en los lactantes hasta el año de edad, alcanzándose 73% en el año 2019. Esto pone de manifiesto el aumento de conciencia sobre esta patología y resalta la importancia de la captación activa desde los Centros de Salud, aprovechando las consultas y revisiones para organizar y promover la vacunación.
- La cobertura vacunal frente a meningitis B del adolescente de 10-15 años es muy baja, alcanzándose un máximo de 7,1 % en el año 2017 y, sin constatarse un aumento en los años posteriores de dicha cobertura vacunal, por lo que debemos hacer un esfuerzo, para mejorar la conciencia entre los profesionales sanitarios de la importancia de la vacunación, también en este grupo de edad.
- Existen diferencias entre las coberturas vacunales alcanzadas según los Centros de Salud analizados, hasta de un 43%, lo que puede deberse a la diferente implicación de los profesionales sanitarios en la recomendación, pero también reflejar diferencias socioeconómicas. Resaltamos la importancia de la inmunización como medida preventiva eficaz para la EMI, por lo que sería interesante reevaluar la inclusión de la vacuna en el calendario nacional.
- Recordar que como profesionales de la salud tenemos la posibilidad de cerrar el círculo de prevención frente a las meningitis en la infancia, siendo crucial el rol del pediatra de Atención Primaria, quien desde la cercanía puede motivar e informar a los padres sobre el beneficio de esta vacuna.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rivero Calle I, Rodríguez-Tenreiro Sánchez C, Martín-Torres F. Vacunas antimeningocócicas. Situación epidemiológica mundial y estrategias de prevención mediante la vacunación. *EnfermInfeccMicrobiolClin*. 2015 Apr; 33 (4): 257-67.
2. Enfermedad Meningocócica - Epidemiología y situación mundial [Internet]. Asociación de Médicos de Sanidad Exterior. Última actualización febrero 2020. Citado el 17 de noviembre de 2020. Disponible en: <https://www.amse.es/informacion-epidemiologica/216-enfermedad-meningococica-epidemiologia-y-situacion-mundial>.
3. COMMITTEE ON INFECTIOUS DISEASES. Recommendations for Serogroup B Meningococcal Vaccine for Persons 10 Years and Older. *Pediatrics*. 2016 Sep; 138(3): e20161890.
4. European Centre for Disease Prevention and Control. Invasive meningococcal disease. En: ECDC. Annual epidemiological report for 2017. Stockholm: ECDC; 2019. [en línea]. Disponible en: [https://www.ecdc.europa.eu/sites/default/files/documents/AER\\_for\\_2017-invasive-meningococcal-disease.pdf](https://www.ecdc.europa.eu/sites/default/files/documents/AER_for_2017-invasive-meningococcal-disease.pdf).
5. Darbà J, Kaskens L, Hark M, Wright C. Costs of surviving meningococcal disease in Spain: evaluation for two cases of severe meningitis and septicaemia. *Vaccine*. 2014 Sep 3; 32(39): 5006-12.
6. Moreno Pérez D, Álvarez García FJ, Arístegui Fernández J, Cilleruelo Ortega MJ, Corretger Raueti JM, García Sánchez N et al. Vacunación frente al meningococo B. Posicionamiento del Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 82(3): 198.e1-198.e9
7. Morillo Gutiérrez B, Berghezan Suárez A, Grupo de Patología Infecciosa de la AEPap. Vacunas antimeningocócicas en el adolescente: ¿por qué son importantes? *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2018; 11: 145-52.
8. Álvarez García FJ. La adolescencia y la enfermedad meningocócica. Situación actual y nuevas vacunas. *Adolescere* 2018; 6(2): 48-52.
9. Cilleruelo Ortega MJ. Meningococo B. En: Vacunas en Pediatría 2020. En: Cursos de formación. Continuum 2020. [en línea]. Disponible en: <http://continuum.aeped.es>
10. Grupo de trabajo vacunación frente a EMI de la Ponencia de Programa y Registro de Vacunaciones. Recomendaciones de vacunación frente a enfermedad meningocócica invasiva. Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. En: Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social [en línea] Disponible en: [https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/Recomendaciones\\_Vacunacion\\_Meningococo.pdf](https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/Recomendaciones_Vacunacion_Meningococo.pdf)
11. Ladhani SN, Andrews N, Parikh SR, Campbell H, White J, Edelstein M, et al. Vaccination of Infants with Meningococcal Group B Vaccine (4CMenB) in England. *N Engl J Med*. 2020; 382(4): 309-17.
12. Web Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Vacunación frente a meningococo B. Disponible en: [https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/programasDeVacunacion/docs/Preguntas\\_respuestas\\_Vacunacion\\_frente\\_meningitis.pdf](https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/programasDeVacunacion/docs/Preguntas_respuestas_Vacunacion_frente_meningitis.pdf)
13. Martín-Torres F, Salas A, Rivero-Calle I, Cebey-López M, Pardo-Seco J, Herberg JA, et al; EUCLIDS Consortium. Life-threatening infections in children in Europe (the EUCLIDS Project): a prospective cohort study. *Lancet Child Adolesc Health*. 2018; 2(6): 404-14.
14. Kuhdari P, Stefanati A, Lupi S, Valente N, Gabutti G. Meningococcal B vaccination: real-world experience and future perspectives. *Pathog Glob Health*. 2016; 110(4-5): 148-56.
15. Preliminary vaccine coverage estimates for the MenB immunisation programme for England, update from January to March 2018. Health Protection Report. Volume 12. Number 15. April 2018.
16. Ladhani SN, Andrews N, Parikh SR, Campbell H, White J, Edelstein M et al. Vaccination of Infants with Meningococcal Group B Vaccine (4CMenB) in England. *N Engl J Med*. 2020; 382(4): 309-17.
17. Deceuninck G, Lefebvre B, Tsang R, Betala-Belinga JF, De Serres G, De Wals P. Impact of a mass vaccination campaign against Serogroup B meningococcal disease in the Saguenay-Lac-Saint-Jean region of Quebec four years after its launch. *Vaccine*. 2019; 37(31): 4243-5.
18. Soeters HM, McNamara LA, Blain AE, Whaley M, MacNeil JR, Hariri S et al. Serogroup B Meningococcal Disease University Outbreak Group. University-Based Outbreaks of Meningococcal Disease Caused by Serogroup B, United States, 2013-2018. *Emerg Infect Dis*. 2019; 25(3): 434-40.
19. Marshall HS, McMillan M, Koehler AP, Lawrence A, Sullivan TR, MacLennan JM et al. Meningococcal B Vaccine and Meningococcal Carriage in Adolescents in Australia. *N Engl J Med*. 2020; 382(4): 318-27.

# Pustulosis exantemática aguda generalizada

C. Nagore González<sup>(1)</sup>, A. Escribano García<sup>(2)</sup>, E. Galindo Lalana<sup>(1)</sup>, P. Huerta Blas<sup>(1)</sup>, L. Cuadrón Andrés<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. <sup>(2)</sup> Servicio de Pediatría. Hospital Ernest Lluch Martin, Calatayud

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 185-188]

## RESUMEN

La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una afección poco frecuente, caracterizada por la aparición en la piel de pústulas puntiformes de aspecto no infectado sobre áreas generalizadas de eritema. *Objetivo:* Describir la forma de presentación clínica más frecuente de la pustulosis exantemática aguda generalizada en pediatría, así como la estrategia diagnóstico-terapéutica más apropiada. *Descripción del caso:* Niña de 12 años con fiebre y exantema pruriginoso de aspecto eritematoso de 48 horas de evolución. En la exploración se observan placas eccematosas eritematovioláceas en flexuras, con distribución simétrica, sobre las que asientan micropústulas de aspecto no infectado. No ha tomado fármacos ni presenta procesos intercurrentes. Posteriormente, la familia refiere contacto con un termómetro de mercurio. En la biopsia cutánea, se objetiva la presencia de pústulas subcórneas. Se inicia tratamiento con corticoide sistémico, con resolución completa a las 2 semanas. *Conclusiones:* En los cuadros clínicos compatibles con pustulosis exantemática, la biopsia cutánea puede ser útil para confirmar dicho diagnóstico. Se han de descartar complicaciones sistémicas asociadas. Su manejo es conservador, retirando el agente desencadenante y aplicando tratamiento sintomático. Tiene un curso benigno y autolimitado (2 semanas). En los casos en los que la afectación es extensa o la evolución es tórpida, se puede optar por tratamiento sistémico con corticoide.

## PALABRAS CLAVE

Pustulosis exantemática aguda generalizada, pústula, eritrodermia, descamación.

## Acute generalized exanthematous pustulosis

### ABSTRACT

Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) is a rare condition, characterized by the appearance on the skin of uninfected appearance pointed pustules on generalized areas of erythema. *Objective:* To describe the clinical characteristics of acute generalized exanthematous pustulosis in the pediatric population, as well as the most appropriate diagnostic-therapeutic strategy. *Case description:* A 12-year-old patient with fever and pruritic rash with erythematous appearance of 48 hours of evolution. In the exploration, eccematous erythematous-violaceous plates are observed in flexures, with symmetrical distribution, on which settle uninfected appearance micropustules. No drugs or intercurrent processes. Later, the family reports contact with a broken mercury thermometer. Skin biopsy shows the presence of subcorpular pustules. Treatment is started with systemic corticosteroid, with complete resolution at 2 weeks. *Conclusions:* In clinical scenarios consistent with exanthematous pustulosis, skin biopsy may be useful to confirm such a diagnosis. Associated systemic complications should be ruled out. The management of this type of patient is conservative, withdrawing the triggering agent and applying sintomatic treatment. It has a benign and self-limiting course (2 weeks). In cases where the involvement is extensive or there are indicators of poor evolution, treatment with systemic corticosteroid may be chosen.

### KEYWORDS

Acute generalized exanthematous pustulosis, pustule, erythroderma, peeling of skin.

**Correspondencia:** Carlos Nagore González  
Teléfono: 665 16 40 52  
carlosnagore13@hotmail.com  
Recibido: julio de 2021. Aceptado: julio de 2021

## INTRODUCCIÓN

La pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) es una enfermedad rara con una incidencia de entre 1-5 casos por cada 1.000.000 habitantes/año. Se trata de una forma grave de toxicodermia caracterizada por la presencia de fiebre y exantema con pústulas puntiformes de aspecto no infectado sobre áreas generalizadas de eritema. La localización más frecuente inicialmente es a nivel facial y de grandes pliegues, para posteriormente generalizarse. Su etiología no es del todo conocida, se relaciona fundamentalmente con la ingesta de medicamentos, pero también se ha descrito su asociación con procesos infecciosos, alérgenos y metales pesados como el mercurio. Habitualmente la clínica aparece horas o días tras la exposición al agente etiológico y se resuelve con descamación en una o dos semanas. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, por lo que requiere un alto índice de sospecha. El objetivo es describir la forma de presentación clínica más frecuente de la pustulosis exantemática aguda generalizada, así como la estrategia diagnóstica terapéutica más apropiada<sup>(1-3)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, que es traída a urgencias por fiebre y exantema pruriginoso generalizado de 48 horas de evolución. No refiere antecedente de toma de fármacos, procesos intercurrentes ni otros posibles desencadenantes.

En la exploración física presenta placas ecematosas de coloración eritematoviolácea en pliegues cervical, axilares, antecubitales, inguinales y poplíteos, con distribución simétrica, sobre las que asientan micropústulas de aspecto no infectado. Asocia edematización y placas de similares características en palmas. No se visualizan ampollas ni vesículas ni afectación de mucosas. Ante la sospecha clínica de PEAG, se realiza una historia clínica más exhaustiva tratando de filiar la posible etiología, y la familia recuerda contacto de la paciente con mercurio tras la rotura de un termómetro 48 horas antes del inicio de la clínica.

En las determinaciones analíticas realizadas destaca una leucocitosis de 28.000/mm<sup>3</sup> con neutrofilia de 11.900/mm<sup>3</sup>, así como elevación de reactantes de fase aguda (VSG 61 mm, proteína C reactiva 15,3 mg/dl, fibrinógeno 911 mg/dl). Se extrae hemocultivo, serologías (micoplasma, virus Epstein-Barr, citomegalovirus, virus herpes simple, toxoplasma, lúes, rubeola, SARS COV 2), cultivo y estudio histopatológico de lesiones pustulosas.

Se decide ingreso para vigilancia clínica y tratamiento sintomático con antihistamínico oral, emolientes y corticoide tópico.

El estudio histopatológico muestra pústulas subcórneas que contienen neutrófilos y eosinófilos, asociando edema en dermis papilar y un componente inflamatorio perivascular e intersticial mixto con linfocitos, neutrófilos y eosinófilos, compatible con PEAG. El cultivo microbiológico de las pústulas fue negativo para hongos y bacterias. Se obtiene positividad en zona gris para IgM de virus Epstein-Barr, con el resto de estudio serologías de virus negativas. Ante estos resultados, se plantea la duda acerca del desencadenante del cuadro dado que se postula tanto el contacto con mercurio como el posible origen infeccioso, así como la concurrencia de ambos factores, por ello se repite nueva serología de IgM de virus Epstein-Barr en 15 días, con resultado negativo.

A las 24 horas se produce un empeoramiento de las lesiones con eritrodermia generalizada, aumento de la pustulosis, y edema palmo-plantar a tensión. Ante la rápida progresión y la extensión del cuadro, se inicia metilprednisolona intravenosa. Progresivamente se produce mejoría clínica, con remisión de la fiebre, el prurito y el edema, así como descenso paulatino del exantema. Finalmente, a los 6 días se produce descamación superficial generalizada con resolución completa a las dos semanas. Se realizan controles analíticos seriados sin evidenciar alteración de la función renal ni hepática y con descenso progresivo de los reactantes de fase aguda. Se mantiene corticoide oral en pauta descendente con buena evolución. Continúa seguimiento en consulta de dermatología, sin presentar recaídas ni secuelas.

## DISCUSIÓN

La PEAG es una entidad poco frecuente, cuyo conocimiento puede evitar conductas diagnóstico-terapéuticas inapropiadas. Su etiopatogenia es poco conocida, algunas hipótesis apuntan a una reacción de hipersensibilidad mediada por células T (activación de células T CD4+ y CD8+), las cuales se congregan en la dermis y la epidermis, donde las células T CD8+ inducen la apoptosis de queratinocitos y la formación de vesículas, que se transforman posteriormente en pústulas<sup>(2-4)</sup>.

En el paciente adulto, la mayoría de casos de PEAG descritos son debidos a la exposición a fármacos (aminopenicilinas, quinolonas, hidroxicloroquina, sulfonamidas, entre otros)<sup>(4)</sup>. En la población pediátrica, en cambio, el principal agente desencadenante son las infecciones, aun-





Figura 1. Placas ecematosas de coloración eritematoviolácea en pliegues axilares, con distribución simétrica.



Figura 2. Placa eritemato-ecematososa en pliegue cervical sobre la que asientan micropústulas de aspecto estéril.

que también se han descrito casos con exposición previa picaduras de araña o exposición a mercurio<sup>(2)</sup>.

Clásicamente, los pacientes con PEAG presentan una evolución rápida, con aparición de múltiples pústulas de aspecto no infectado con base eritematosa, de predominio en pliegues, pruriginosas, y sin afectación de mucosas, en las primeras 24-48 horas tras el contacto con el agente desencadenante. A pesar de que ésta es la forma clínica más conocida de esta entidad, se han descrito otras lesiones atípicas que frecuentemente preceden el desarrollo de pústulas. También puede asociar edema palmo-plantar, fiebre y leucocitosis con neutrofilia como hallazgos asociados<sup>(2-4)</sup>.

Un pequeño porcentaje puede desarrollar compromiso sistémico con disfunción hepática, pulmonar y renal, siendo la coagulación intravascular diseminada la causa más común de fallecimiento. Afortunadamente, las complicaciones derivadas de la implicación sistémica son menos frecuentes en niños que en adultos<sup>(2)</sup>.

Su diagnóstico diferencial es amplio, debiendo plantearse entre otros la psoriasis pustulosa aguda de Von Zumbusch, con un curso más prolongado y pronóstico grave. Es necesario realizar una anamnesis exhaustiva y dirigida hacia sus posibles desencadenantes (aminopenicilinas, infecciones y exposición a mercurio, entre otros). Si la historia clínica y la sintomatología es compatible, la biopsia cutánea es un recurso de gran valor. Los hallazgos histopatológicos característicos incluyen pústulas subcomeales y/o intraepiteliales espongiiformes, una dermis papilar edematosa e infiltrados perivasculares con neutrófilos y algunos eosinófilos. En algunos casos, también se pueden encontrar queratinocitos necróticos y vasculitis leucocitoclástica<sup>(3,4)</sup>. En 2001, el grupo de estudio EuroSCAR presentó un sistema de puntuación estandarizado para el diagnóstico de la PEAG, incluyendo la morfología de las lesiones cutáneas,

la presencia de fiebre, el curso clínico y los hallazgos de laboratorio e histopatológicos<sup>(5)</sup>.

En la PEAG sin complicaciones, el principal tratamiento es la retirada del agente desencadenante. Los hallazgos cutáneos generalmente se resuelven en los primeros 15 días tras dicha retirada, mientras que la leucocitosis y la fiebre desaparecen en la primera semana. Un tratamiento de apoyo basado en esteroides tópicos y soluciones desinfectantes durante la fase pustular y lociones rehidratantes durante la fase descamativa, así como antipiréticos, es generalmente suficiente. Las terapias sistémicas, tales como corticosteroides orales o antimicrobianos empíricos son controvertidos, reservándose para aquellos casos con implicación sistémica o evolución tórpida<sup>(2,4)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Posso-De Los Ríos CJ, Pope E. New insights into pustular dermatoses in pediatric patients. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 70(4): 767-73.
2. Waldman R, Whitaker-Worth D, Grant-Kels JM. Cutaneous adverse drug reactions: Kids are not just little people. *Clin Dermatol* [Internet]. 2017;35(6):566-82. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2017.08.007>
3. Hadavand MA, Kaffenberger B, Cartron AM, Trinidad JC. Clinical Presentation and Management of Atypical and Recalcitrant Acute Generalized Exanthematous Pustulosis (AGEP). *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020; Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.09.024>
4. Feldmeyer L, Heidemeyer K, Yawalkar N. Acute generalized exanthematous pustulosis: Pathogenesis, genetic background, clinical variants and therapy. *Int J Mol Sci*. 2016; 17(8).
5. Sidoroff A, Halevy S, Bavinck JNB, Vaillant L, Roujeau JC. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) - A clinical reaction pattern. *J Cutan Pathol*. 2001; 28(3): 113-9.

# Hallazgo inesperado en la calota en la revisión de una niña de 2 años

C. Bardella Gil<sup>(1)</sup>, L. Arlabán Carpintero, R. Subirón Ortego, C. Villanueva Rodríguez

<sup>(1)</sup> Residente de Pediatría del Hospital Miguel Servet de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 189-191]

## RESUMEN

Los forámenes parietales son pequeñas formaciones localizadas en la calota craneal, sobre los huesos parietales, cuya medición suele ser  $< 1$  mm. Cuando superan los 5 mm de tamaño son considerados forámenes parietales magnos o gigantes. Se presenta a una paciente de 2 años en la que en una revisión rutinaria se objetiva una depresión a nivel craneal de unos 3 cm de diámetro (no previamente objetivada) de localización parietal, bilateral. Se realizaron pruebas complementarias, radiografía craneal y un TAC con reconstrucción 3D, que confirmaron el diagnóstico de foramen parietal magno con defecto de osificación de la tabla externa. Los forámenes parietales son considerados defectos benignos de osificación. Pueden ser frecuentes en la población y, a menudo, por su pequeño tamaño, pueden pasar desapercibidos. Cuando el tamaño es  $>5$  mm se consideran forámenes parietales magnos y el tratamiento es quirúrgico. Es una patología de herencia autosómica dominante que puede asociar otras malformaciones por lo que éstas se deben de descartar en el niño afecto y en sus familiares.

## PALABRAS CLAVE

Foramen parietal, defecto de osificación, foramen parietal magno.

## *Unexpected finding in the cranial calvaria at the check-up of a 2-year-old girl*

### ABSTRACT

Parietal foramina are small formations located in the cranial calvaria (above the parietal bones), whose measurement is usually  $< 1$  mm. When they exceed 5 mm in size, they are considered great or giant parietal foramina. We present a 2-year-old patient in whom a routine checkup revealed a depression at the cranial level of about 3 cm in diameter (not previously observed) in a bilateral parietal location. Complementary tests were performed (cranial X-ray and a CT with 3D reconstruction) that confirmed the diagnosis of parietal foramen magnum with ossification defect of the external table. Parietal foramina are considered a benign ossification defect. They can be frequent in the population and, often, due to their small size, they can go unnoticed. When the size is  $> 5$  mm, they are considered great parietal foramina and the treatment is surgical. It is a pathology of autosomal dominant inheritance that can associate other malformations, so these should be ruled out in the affected child and in their relatives.

### KEYWORDS

Parietal foramen, ossification defect, parietal foramen magnum.

Correspondencia: Centro de Salud Torrero La Paz  
Teléfono: 637 127 421  
cristinabardella@gmail.com  
Recibido: marzo de 2021. Aceptado: junio de 2021

## INTRODUCCIÓN

El hueso parietal puede presentar pequeños defectos menores de 1 mm (únicos o múltiples) considerados patología benigna secundaria a un defecto de osificación. Los defectos son a menudo palpables<sup>(1)</sup>. En niños, los agujeros parietales grandes son generalmente asintomáticos, pero una pequeña proporción presenta vómitos, dolor local y cefaleas al ejercer una presión a la corteza cerebral desprotegida<sup>(1,2)</sup>.

Cuando su diámetro es mayor de 5 mm, se llaman agujeros parietales gigantes, que pueden requerir tratamiento quirúrgico (puede ser necesario por medio de injertos óseos autólogos o mallas para proteger el cerebro subyacente). Cuando son pequeños el tratamiento es conservador<sup>(1, 2,4)</sup>.

Se transmite con herencia autosómica dominante. En ocasiones constituye un signo más de una asociación sindrómica por lo que su hallazgo debe llevar a investigar la existencia de otras anomalías en el paciente y de otros casos en la familia. Se han observado asociados a craneosinostosis, microcefalia, defectos oculares o del oído, sindactilia y polidactilia<sup>(1, 2,3)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se presenta a una niña de 2 años, sin antecedentes de interés, con adecuado desarrollo ponderoestatural y psicomotor hasta la fecha, en la revisión dentro del programa de salud infanto-juvenil se apreció una depresión a nivel del vertex de la calota craneal de unos 3 cm de diámetro (no apreciada en revisiones previas, ni objetivado por los padres).

Para conocer la naturaleza del defecto se solicitó desde el centro de Salud una radiografía de cráneo en la que se observó una depresión radiolúcida en línea media parietal de calota compatible con un foramen parietal (figura 1).

Se completó el estudio con una tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo con el objetivo de realizar diagnóstico diferencial con otras patologías que pueden dar imágenes similares (neoplasia, alteraciones postraumáticas, mielomeningoceles congénitos, osteomielitis, tumores de la bóveda craneal, metástasis). En la prueba de imagen se objetivó una depresión que afectaba a la tabla externa del hueso parietal bilateral con extensión del defecto de 50 x 25 mm, confirmando el diagnóstico de foramen parietal magno (figura 2). Dada las dimensiones del defecto se derivó a Neurocirugía para valorar cierre quirúrgico.



Figura 1. Imagen de radiológica donde se observa una línea radiolúcida a nivel de la calota.

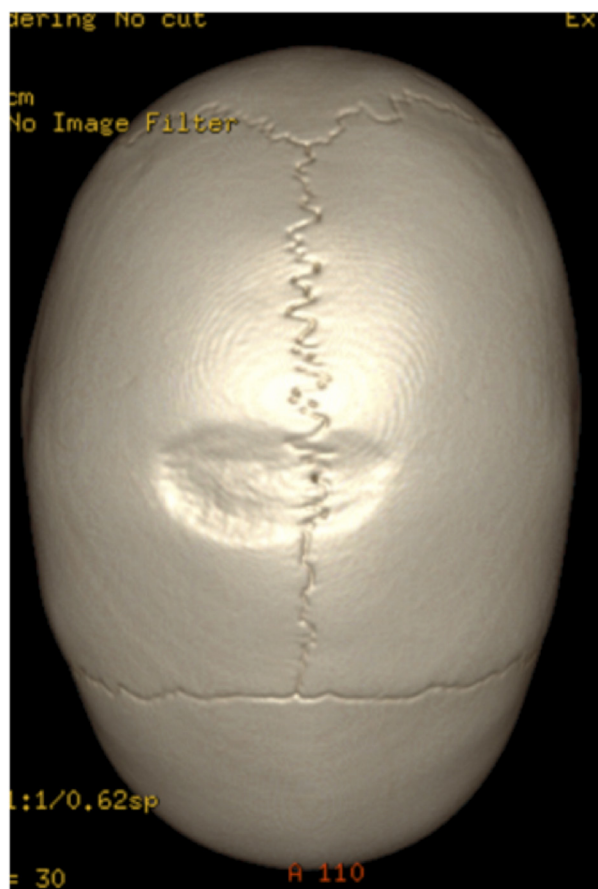


Figura 2. Reconstrucción del TAC en 3D donde se aprecia el defecto óseo a nivel de la calota de unos 5 cm.

El caso fue valorado por Neurocirugía pediátrica que consideraron que el foramen parietal magno solo afectaba la tabla externa del hueso parietal no siendo candidato a intervención quirúrgica con cierre del defecto con malla o con hueso autólogo. Sin embargo, hay que tener en cuenta dichos defectos ante posibles traumatismos craneales en dicha localización, dada la menor protección del cerebro.

## CONCLUSIONES

Los forámenes parietales son considerados un defecto benigno de osificación. Pueden ser frecuentes en la población y, a menudo, por su pequeño tamaño, pueden pasar desapercibidos.

Sin embargo, algunos pueden alcanzar mayores tamaños. Cuando el tamaño es mayor de 5 mm se consideran forámenes parietales magnos y el tratamiento suele ser quirúrgico con reconstrucción del defecto con hueso autólogo o mediante una malla para corregir el defecto.

El diagnóstico es clínico, mediante una exploración física adecuada, asociado a pruebas de imagen que deben incluir una radiografía de cráneo y un TAC craneal con

reconstrucción en 3D para confirmar el diagnóstico y descartar otras patologías como tumoraciones a nivel de la calota, alteraciones postraumáticas...

En nuestro caso, tras el estudio con las pruebas complementarias, y con la valoración de Neurocirugía se decidió que se trataba de un foramen parietal magno con un defecto de osificación a nivel de la tabla externa y que, dado que no afectaba a la tabla interna, no es candidato a tratamiento quirúrgico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Benítez DA, Surur A. Agujeros parietales gigantes. *Rev Argent Radiol.* 2016; (80): 140-1.
2. Gabor L, Canaz H, Canaz G, Kara N, Gulec EY, Alatas I. Foramina parietalia permagna: Familial and radiological evaluation of two cases and review of literature. *Childs Nerv Syst.* 2017;33(5): 853-857. doi: 10.1007/s00381-016-3315-8
3. Blanco del Val A, Carrascal MI, Centeno F, Marcos H, Alcalde C. Foramina parietalia permagna, un raro defecto congénito. *An Pediatr.* 2003; (58): 506-7.
4. Kortesis B, Richards T, David L, Glazier S, Argenta L. Surgical management of foramina parietalia permagna. *J Craniofac Surg.* 2003; (14): 538-44.

# Piomiositis del pectoral mayor como complicación durante infección de varicela en niño de 4 años: una localización infrecuente

C. Laliena Oliva<sup>(1)</sup>, L. Cuadrón Andrés<sup>(2)</sup>, M. P. Collado Hernández<sup>(2)</sup>, D. C. Pestana Gallardo<sup>(1)</sup>, A. Revuelta Cabello<sup>(1)</sup>, A. Escribano García<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Médico interno residente de Pediatría. Hospital Clínico Lozano Blesa. Servicio de Pediatría, Zaragoza  
<sup>(2)</sup> Facultativo adjunto especialista de Pediatría. Hospital Clínico Lozano Blesa. Servicio de Pediatría, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 192-195]

## RESUMEN

La varicela, enfermedad exantemática causada por el virus varicela zóster, es una entidad frecuente y común a lo largo de la infancia. Su curso clínico es generalmente benigno y autolimitado. Pese a ello, puede asociar complicaciones a distintos niveles. Hasta un 6% de las mismas se producen a nivel musculoesquelético, constituyendo un grupo de complicaciones relativamente poco frecuente, pero importante en cuanto a severidad<sup>(1,2)</sup>. *Objetivo:* El objetivo de este caso clínico es mostrar una rara complicación de la varicela en niños, que cuenta además con una localización infrecuente. *Descripción del caso:* A continuación, presentamos el caso y la evolución de un escolar de 4 años que durante una infección por varicela presenta piomiositis del músculo pectoral mayor derecho.

## PALABRAS CLAVE

Varicela, piomiositis, músculo pectoral, sistema musculoesquelético.

## *Pectoral myositis as a complication of varicella infection in 4 years old child: an unusual location*

## ABSTRACT

Chickenpox, an exanthematous disease caused by the varicella zoster virus, is a frequent and common entity in childhood. Its clinical course is generally benign and self-limited. Despite this, it can be associated with complications at different levels. Up to 6% of them, occur at musculoskeletal level, constituting rare but important group of complications in terms of severity. *Objective:* The aim of this case report is to show a rare complication with an uncommon location of chickenpox in children. *Case description:* We present the case and evolution of a 4-year-old schoolboy who developed pyomyositis of the right pectoralis mayor muscle during a chickenpox infection.

## KEYWORDS

Chickenpox, pyomyositis, pectoralis muscles, musculoskeletal system.

---

**Correspondencia:** Clara Laliena Oliva  
Teléfono: 628 515 907  
clara\_lalien@hotmail.com  
Recibido: mayo de 2021. Aceptado: junio de 2021

---

## INTRODUCCIÓN

La varicela es una de las infecciones exantemáticas de la piel más frecuentes durante la infancia. Generalmente presenta un curso benigno y autolimitado, resolviéndose sin secuelas. No obstante, no está exenta de complicaciones. Dentro de las mismas, las infecciones de la piel son las más frecuentes, probablemente por las características del paciente y la inmunosupresión causada por este virus, así como por la disrupción de la barrera defensiva del tejido cutáneo, provocada por sus lesiones en forma de vesícula<sup>(3)</sup>. Más raras son otro tipo de secuelas, como las musculoesqueléticas, que según algunas series, suponen hasta el 6 % de las complicaciones por varicela en niños<sup>(4)</sup>. Estas comprenden desde la osteomielitis a la artritis séptica, incluyendo la miositis y piomiositis así como la fascitis necrotizante, potencialmente mortal<sup>(3,5)</sup>.

La piomiositis o infección aguda del músculo estriado puede producirse por contigüidad, diseminación linfática o hematogena. El patógeno más frecuentemente implicado es el *Streptococcus pyogenes* del grupo A. Dado lo poco frecuente del problema, representa un reto diagnóstico, pues requiere un alto índice de sospecha por tratarse en ocasiones de un proceso poco aparente al inicio<sup>(3)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Escolar de 4 años que acudió al servicio de urgencias por cuadro de varicela de 5 días de evolución asociado a fiebre de 39 °C y a la aparición en las últimas horas de inflamación y edema doloroso en región pectoral derecha. A la exploración física mostraba alteración del estado general, se encontraba taquicárdico, y presentaba edema doloroso a nivel de pectoral derecho que impide la movilización de brazo derecho con la piel suprayacente caliente y roja. A su vez se objetivaron lesiones costrosas múltiples y generalizadas con signos de impetiginización por rascado. El resto de exploración física no presentaba alteraciones (figuras 1 y 2). Ante sospecha de miositis en contexto de cuadro de varicela se ingresó al paciente y se realizó analítica de sangre que mostraba leucocitosis (14.200/mm<sup>3</sup>) con neutrofilia (10.800/mm<sup>3</sup>) y elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva > 36,74 mg/dL y procalcitonina de 6,32 ng/L). Se realizó radiografía de tórax normal y ecografía muscular de la zona pectoral, en la que se visualizó tanto en pared torácica derecha como en zona abdominal anterolateral, afectación del tejido celular subcutáneo con finas láminas anecoicas en contexto de extensa celulitis con extensión a fibras musculares subyacentes que también presentaban imágenes



Figura 1. Lesiones de varicela con sobre elevación en zona de pectoral mayor derecho.



Figura 2. Detalle de la zona de pectoral derecho, sobre elevada a causa de la piomiositis.

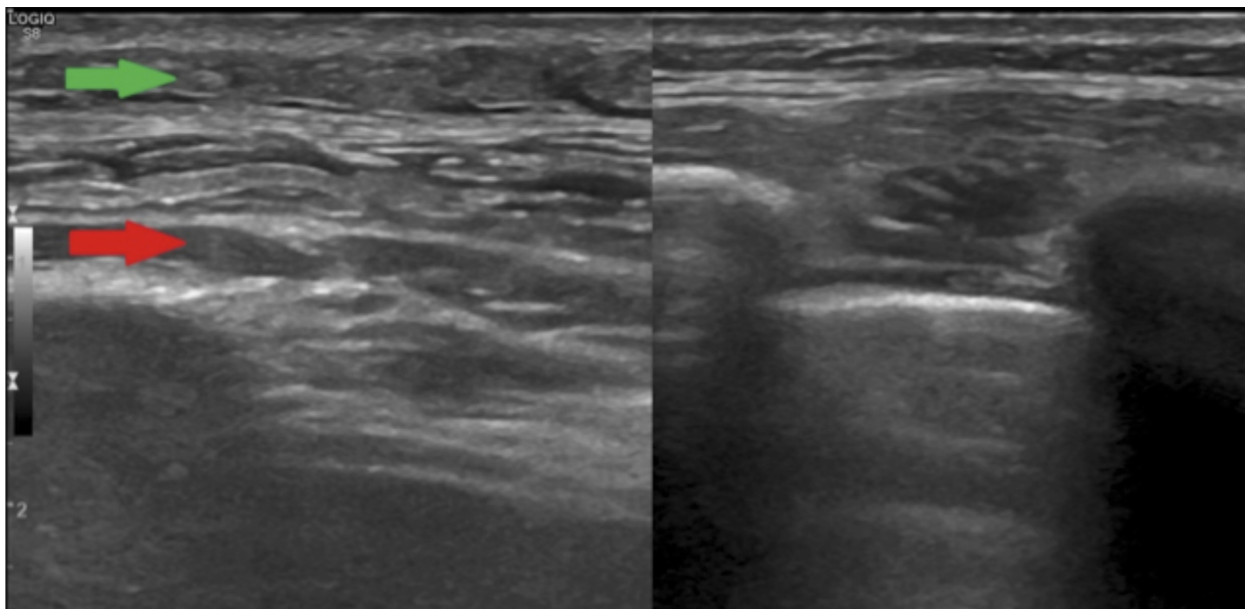


Figura 3. Afectación del tejido celular subcutáneo y de las trabéculas de músculo.

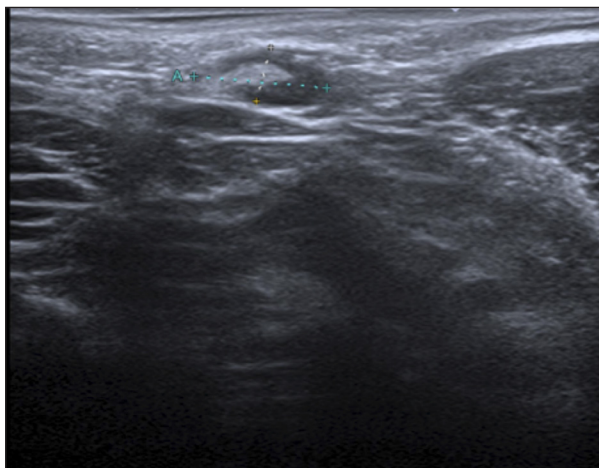


Figura 4 . Adenopatía en región axilar/ pectoral mayor reactiva al proceso inflamatorio.

lineales anecoicas entre las fibras musculares en relación a proceso inflamatorio, miositis con celulitis asociada en músculo pectoral derecho (figura 3).

Se estableció antibioterapia intravenosa, inicialmente con amoxicilina-clavulánico y ante ausencia de respuesta clínica se sustituyó a las 48 horas por clindamicina y cefotaxima intravenosa. Además, se pautó tratamiento antiinflamatorio. Se solicitó hemocultivo que fue negativo.

Aunque persistieron picos febriles los primeros 5 días, se objetivó mejoría clínica progresiva con disminución del

edema y mejoría de la movilidad del brazo derecho, así como descenso de los marcadores infecciosos (proteína C reactiva: 6,9 mg/dL y procalcitonina < 0,5 ng/L). A nivel ecográfico, se objetivó una disminución del tamaño en el proceso inflamatorio compatible con miositis que se describía inicialmente (figura 4) con persistencia de adenopatías reactivas. Se mantuvo antibioterapia intravenosa durante 14 días, posteriormente se completó tratamiento domiciliario con cefuroxima durante 6 días. Se realizó control clínico una semana después, objetivando desaparición completa del edema de la región pectoral.

## DISCUSIÓN

La varicela es una de las infecciones cutáneas más frecuentes en la infancia. Entre las principales causas de hospitalización en niños inmunocompetentes con varicela se incluyen las infecciones de la piel y del tejido subcutáneo.

La piomiositis, entidad poco frecuente y rara, puede estar en relación con los siguientes agentes etiológicos, entre los que se incluyen el *Staphylococcus aureus* y el *Streptococcus pyogenes*, y en menor medida, el *Streptococcus pneumoniae*. En el caso de la varicela se asocia con mayor frecuencia al *Streptococcus pyogenes* del grupo A<sup>(6)</sup>.

En cuanto al diagnóstico, es fundamental la adecuada exploración física, así como un alto índice de sospecha para detectar esta patología en sus estadios iniciales. En la mayoría de las ocasiones el paciente refiere dolor, eritema, ru-



bor y edema con induración. En estadios más avanzados se puede encontrar formación de abscesos con aparición de signos inflamatorios cutáneos asociado a fiebre alta y malestar. Dependerá también de la localización del músculo afectado. Los músculos más frecuentemente afectados son los de extremidades inferiores (cuádriceps, psoas y glúteo)<sup>(7-9)</sup>, siendo más rara la afectación de músculos proximales a extremidades superiores como en nuestro caso, en el que se observa una afectación del pectoral mayor.

Respecto al uso de pruebas de imagen, la radiología simple muestra escaso valor, aunque sería de utilidad para descartar otros procesos como osteomielitis, sarcomas óseos primarios. La ecografía es una prueba muy útil y poco invasiva, es útil principalmente en músculos superficiales y en fase supurativa. Suele mostrar un músculo inflamado con textura ecográfica anormal y lesiones hipoecogénicas. En ocasiones, las imágenes obtenidas tienen apariencia heterogénea y difusa, mezclando áreas hipo e hiperecogénicas. Cuando la ecografía no sea concluyente y persista alto índice de sospecha, es preferible pasar a la realización de resonancia magnética, por su mejor resolución, en comparación con la tomografía computarizada, ya que permite apreciar con detalle los tejidos blandos, así como identificar abscesos y problemas coexistentes, como artritis séptica u osteomielitis<sup>(10)</sup>.

Respecto a las pruebas analíticas, en la mayoría de los casos se constata leucocitosis asociada a un aumento de reactantes de fase aguda tales como proteína C reactiva y VSG (velocidad de sedimentación globular) al igual que mostraba nuestro paciente al ingreso, previa instauración de antibioterapia. Los niveles de creatinina son habitualmente normales salvo en etapas avanzadas, en las que existe mayor destrucción muscular.

En casos determinados, y en fases más avanzadas, puede requerirse la punción y evacuación del material purulento para el diagnóstico etiológico microbiológico y como tratamiento.

El tratamiento se basa en antibioterapia que cubra fundamentalmente el *Staphylococcus aureus* y el *Streptococcus pyogenes*, acompañado o no de drenaje quirúrgico en función de la fase de la enfermedad y de la evolución. El tratamiento empírico recomendado es cloxacilina o cefazolina intravenosa, asociado a clindamicina en los casos más graves. Cuando exista mejoría se puede pasar a vía oral empleando amoxicilina-clavulánico, cefalosporinas de 1ª o 2ª generación y clindamicina<sup>(11,12)</sup>.

La duración del tratamiento antibiótico es variable en dependencia del estado clínico en la presentación del cuadro y de la evolución tanto clínica como analítica.

En nuestro caso, se fueron realizando controles clínicos y analíticos, así como ecográficos, objetivando una mejoría progresiva tras el cambio de antibioterapia, no llegando a precisar drenaje de la lesión.

El tratamiento adecuado, así como la instauración del mismo en estadios iniciales, será fundamental para lograr una correcta resolución. Por tanto, es necesario un alto índice de sospecha de complicaciones ante la presencia de fiebre, dolor muscular o impotencia muscular.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Castells Vilella L, Uriz Urzainqui S. Piomiositis estreptocócica como complicación infrecuente de la varicela. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 60(6): 595-7.
2. Vital L, Vieira L, Nunes B, Raposo F, Veludo V, Pinho A. Pediatric Pyomyositis: A Rare but Important Complication of Varicella. *Case Rep Orthop*. 2020 (5): 1-4.
3. Lim JBT, Huntley JS. Musculoskeletal sequelae of Varicella-zoster infection: two case reports. *Scott Med J*. 2012; 57(2): 1-5.
4. Schreck P, Schreck P, Bradley J, Chambers H. Musculoskeletal Complications of Varicella. *J Bone Jt Surg*. 1996; 78(11): 1713-9.
5. Gupta AK, Bonajmah AA. Varicella-related musculoskeletal complications in children. *J Pediatr Orthop B*. 2011; 20(4): 264-9.
6. Coria IJJ, Gutiérrez MR, Rosales UE, et al. Siete años de experiencia en niños con miositis en un hospital de niños. *Rev Mex Pediatr*. 2004; 71(6): 278-82.
7. Larcamon JE, Juanco G, Álvarez LA, Pebe FV. Absceso del psoas como complicación de varicela. *Arch Argent Pediatr*. 2010; 108: 86-8.
8. Fernández Martínez MN, Ramallo Hermo J, Cameán Hermo MS. Piomiositis como complicación de la varicela: A propósito de un caso. *Pediatría Aten Primaria*. 2012; 14(53): 41-4.
9. García-Mata S, Hidalgo A, Esparza J. Piomiositis primaria del músculo psoas en clima templado: Revisión a propósito de dos casos en niños seguidos a largo plazo. *Anales Sist San Navar* [Internet]. 2006 [citado 30 May 2021];29(3):419-431. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272006000500010&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272006000500010&lng=es).
10. Gubbay AJ, Isaacs D. Pyomyositis in children: *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19(10): 1009-12.
11. Zimbelman J, Palmer A, Todd J. Improved outcome of clindamycin compared with beta-lactam antibiotic treatment for invasive *Streptococcus pyogenes* infection: *Pediatr Infect Dis J*. 1999; 18(12): 1096-100.
12. L. López Fernández, V. Jiménez Escobar, I. Sáenz Moreno et al., Piomiositis aguda: diagnóstico y tratamiento de 3 casos en un hospital de segundo nivel, *Anales de Pediatría*, <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.11.007>

# Caso dermatológico poco común: liquen estriado.

T. Moliner Morón<sup>(1)</sup>, M. Vázquez Sánchez<sup>(1)</sup>, M. López Campos<sup>(2)</sup>, C. Puig García<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup> Hospital Miguel Servet. <sup>(2)</sup> Centro de Salud Actur Norte de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 196-198]

Niño de 11 años que acude a la consulta por presentar pápulas agrupadas escamosas eritematovioláceas, aplanadas y pruriginosas en tórax de 10 días de evolución, sin asociar otra clínica. Las lesiones parecían seguir una distribución metamérica con trayecto zosteriforme (figura 1). Se inicia tratamiento con corticoide tópico tras el cual el paciente muestra una mejoría significativa de las lesiones después de cinco días de tratamiento. Al cabo de dos meses, el niño muestra una remisión de las lesiones, pero a los cuatro meses vuelve a presentar una reagudización de las mismas, siendo la sospecha clínica de liquen estriado, pautándose tratamiento corticoideo de potencia alta en los brotes y comenzando con un inhibidor de la calcineurina, pimecrolimus tópico 10 mg/1g. Al mes del inicio de la terapia inmunomoduladora el paciente muestra una mejoría y remisión paulatina de las lesiones, todavía no desvanecidas (figura 2).

El liquen estriado es una genodermatosis inflamatoria, autolimitada y de etiología desconocida<sup>(1,2)</sup>. Las lesiones suelen seguir el trayecto marcado por las líneas de migración epidérmica durante la embriogénesis (líneas de Blaschko). En su patogenia intervienen factores genéticos e inmunológicos. Las lesiones pueden ser pruriginosas por lo que debemos prevenir la impetiginización de las lesiones, pudiendo persistir manchas hipocrómicas<sup>(3)</sup>. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, si bien puede realizarse biopsia cutánea con examen anatómico-patológico de la lesión en casos dudosos donde encontraremos un infiltrado linfocitario en la unión dermo-epidérmica con degeneración vacuolar de la basal e infiltrado profundo perifolicular y glandular. El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras dermatosis no infecciosas como la psoriasis, pitiriasis rosada o síndrome de Gianotti-Crosti. Respecto al tratamiento al ser una enfermedad autolimitada, la tendencia es a su desaparición espontánea. Pueden acelerar la regresión el uso de corticoides e inhibidores de la calcineurina (pimecrolimus o tacrolimus).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Igarzabal Irizar A, García Uzquiano R, Gorrotxategi Gorrotxategi P, Zabaleta Rueda A. Liquen estriado. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura médica. Rev Pediatr Aten Primaria. 2018; 20: e109-e112.
2. Luis-Montoya P, Vega-Memije E. Liquen plano en niños. Dermatol Rev Mex 2013; 57: 178-84.
3. Guerrero-Fernández J. Liquen estriado. En: Web PEDIátrica (en línea) (consultado el 20/07/2021). Disponible en [www.webpediatrica.com/casosped/pdf/81\\_liquen\\_estriado.pdf](http://www.webpediatrica.com/casosped/pdf/81_liquen_estriado.pdf)

---

**Correspondencia:** Tamara Moliner Morón  
Hospital Infantil Miguel Servet  
Paseo Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza  
Teléfonos: 976 76 56 04 / 976 76 55 00  
[tmoliner@salud.aragon.es](mailto:tmoliner@salud.aragon.es)  
Recibido: julio 2021. Aceptado: septiembre 2021.

---



Figura 1. Pápulas agrupadas escamosas eritemato-violáceas, aplanadas.



**Figura 2.** Evolución lesiones tras tratamiento.

---

# En busca de la tuberculosis

A. Domingo Belanche, A. A. Hernández Suyo, M. Lafuente Hidalgo, M. Bustillo Alonso, R. I. Pérez Ajami, P. Morte Coscolín

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 199]

## INTRODUCCIÓN

La infección tuberculosa latente presenta una incidencia mayor de la que cabría esperar. Debemos pensar en ella ante clínica respiratoria larvada o pacientes con factores de riesgo.

## CASO CLÍNICO

Niña de 13 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias tras haber sufrido una agresión. No otra clínica acompañante actual ni previa. Como parte del estudio, se le realizan varias radiografías que incluye una radiografía de tórax donde se observa un granuloma calcificado en campo pulmonar medio asociado a una adenopatía hiliar izquierda también de aspecto calcificado, lo cual sugiere complejo de Ghon, por lo que se decide ingreso para completar estudio y valorar inicio de tratamiento.

Se realiza TACAR (tomografía computarizada de alta resolución) en el que se aprecia un complejo de Ranke indicativo de secuela de primoinfección tuberculosa que consiste en la asociación de la lesión de Ghon y la calcifi-

cación de los ganglios linfáticos hiliares o paratraqueales. Otras pruebas complementarias: prueba de la tuberculina (PPD) con induración de 17 mm y test ensayo de liberación de interferón gamma (IGRA): Quantiferon® positivo para *Mycobacterium tuberculosis*, esputos inducidos con PCR y cultivos negativos.

Se encuentra asintomática en todo momento y se decide alta con pauta de isoniacida y rifampicina durante 3 meses.

## COMENTARIOS

Ante el hallazgo de una infección tuberculosa latente, se debe realizar estudio a familiares y convivientes. En este caso, el hermano de la paciente también presentó PPD de 8 mm y prueba de Quantiferon® positivo para *Mycobacterium tuberculosis*. Se realizó radiografía de tórax (AP y lateral) que no mostraba alteraciones y se pautó el mismo tratamiento. Clínicamente también asintomático en todo momento.

La sospecha de tuberculosis es una de las pocas indicaciones de radiografía de tórax lateral en pediatría.

# Ayuda, mi pipí es como el ron

C. M. Sanz Pérez, M. C. Remacha Almerich, R. Garcés Cubel, A. M. Fuentes Vidal, P. Huerta Blas, M. del R. Amiguet Biain

Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 200]

## INTRODUCCIÓN

El término colestasis define aquella situación en la que existe una alteración del flujo biliar con la retención y paso a sangre de componentes de la bilis que produce un cuadro clínico consistente en ictericia, coluria, hipo/acolia y prurito junto con alteraciones analíticas entre las que destacan aumento de GGT, fosfatasa alcalina (FA), colesterol y bilirrubina directa o hiperbilirrubinemia conjugada definida por una cifra de bilirrubina directa por encima de 2 mg/dL o su incremento por encima del 20% de la cifra total de bilirrubina en sangre.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un adolescente de 14 años con cuadro de colestasis que fue traído a urgencias en contexto de fiebre, cuadro catarral, vómitos y coluria.

En la exploración física destaca ictericia cutáneo-mucosa. Asocia faringe eritematosa con exudado puntiforme faringoamigdalario derecho, y se palpa polo hepático y esplenomegalia 1-2 traveses de dedo.

A su llegada a Urgencias, se extrae analítica sanguínea donde se objetiva elevación de bilirrubina total (4,64 mg/dL), bilirrubina directa (3,82 mg/dL), AST (138 U/L), ALT (232 U/L), GGT (146 U/L), FA (283 U/L), LDH

(425 U/L). Se realiza sedimento de orina donde destaca aumento de bilirrubina y proteínas y ecografía abdominal objetivando esplenomegalia, con hígado de ecogenicidad homogénea sin identificar lesiones focales y vías biliares intra y extrahepáticas no dilatadas. Ante la sospecha de posible etiología infecciosa, se extraen serologías, donde se obtiene IgM positivo para virus de Epstein-Barr, y PCR de virus respiratorio con *rhinovirus* positivo. El estudio de autoinmunidad e inmunología resultó negativo.

Durante su estancia en el hospital, se realizan controles analíticos, mejorando los valores.

Resolución de la coluria a los 6-7 días y disminución de la ictericia mucocutánea, persistiendo hepatomegalia de 0,5-1 traveses de dedo. Dada la evolución clínica, se decide alta, con control analítico en 3-4 semanas.

## COMENTARIOS

La identificación temprana del síndrome colestásico es decisiva para diagnosticar enfermedades cuyo pronóstico depende de la rapidez de la intervención terapéutica.

Existen múltiples alteraciones asociadas con síndrome colestásico; sin embargo, la atresia de vías biliares es la más frecuente y principal a descartar.

# Encrucijada genética: Un gen y dos posibles respuestas

M. Salvá Arteaga, I. Royo Sesma, C. Toledo Gotor, D. Viguera Elías, M. Kortabarria Elguero, I. Esteban Díez

Hospital San Pedro, Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 201]

## CASO CLÍNICO

Feto varón en el que se detecta intraútero macrocefalia, hexadactilia en miembros inferiores y superiores, sin otras alteraciones. Estudio serológico materno negativo (toxoplasmosis y citomegalovirus). La amniocentesis revela la variante no descrita previamente c.4445delC (p.Pro1482GlnfsTer6) en heterocigosis en el exón 15 del gen GLI3 (NM\_000168) mediante exoma.

Dicha variante condiciona un codón de parada prematuro que deriva en una proteína truncada. Variantes similares han sido registradas como patológicas en casos de síndrome Grieg y de Pallister Hall.

Cada uno de ellos asocia diferentes anomalías condicionando una patología y un pronóstico diferente. El síndrome de Grieg presenta macrocefalia, polidactilia, hipertelorismo, agenesia del cuerpo caloso y posible retraso del desarrollo leve/moderado. El síndrome de Pallister Hall asocia polidactilia, metacarpo/metatarso en forma de Y, retraso del crecimiento, hamartoma hipotálamico, alteraciones hormonales severas, epilepsia y afectación de otros órganos.

El padre presenta macrocefalia y refiere en ese momento haber sido intervenido por hexadactilia de ambas

manos. Se constata mediante genética la misma mutación en heterocigosis.

Los datos recogidos orientan principalmente hacia un síndrome de Grieg, sin embargo, los resultados genéticos no permiten realizar un diagnóstico de certeza.

Al nacimiento perímetro craneal mayor al percentil 99, hipertelorismo, hexadactilia postaxial de manos y pies sin otras alteraciones. La ecografía transfontanelar muestra únicamente ventriculomegalia leve. En el seguimiento posterior se ha observado un desarrollo psicomotor óptimo sin otras complicaciones.

## COMENTARIOS

- Las mutaciones de un mismo gen (alélicas) pueden configurar cuadros de gran diversidad.
- Los estudios genéticos en ocasiones pueden abrir interrogantes difíciles de responder.
- En la era de la genética la historia clínica, la exploración física y el seguimiento de los pacientes sigue siendo fundamental.

# Osteogénesis imperfecta de debut neonatal

---

I.T. Bolsa Ferrer, P. Morte Coscolín, A. Oliver

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 202-203]

## INTRODUCCIÓN

La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo. Es causada por diversas mutaciones genéticas que producen defectos en algunas de las cadenas de diferentes tipos de colágeno, las más frecuentes son en los genes COL1A1 y COL1A2. El colágeno es un componente estructural importante de muchos tejidos del organismo (huesos, tendones, ligamentos, piel, esclera...). Por ello, la OI tiene manifestaciones clínicas diversas basadas principalmente en la fragilidad ósea con diferentes grados de gravedad y un aumento del riesgo de fracturas. Otras manifestaciones que pueden aparecer, aunque no en todos los pacientes son dentinogénesis imperfecta, escleras azules, pérdida de audición e hiperlaxitud articular. Se trata de una enfermedad rara con una incidencia estimada de 1 de cada 20.000 recién nacidos y una prevalencia aproximada en nuestro país de unos 2.700 casos.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una recién nacida a término con embarazo controlado y suplementado y ecografías prenatales normales salvo pequeña para la edad gestacional con peso estimado inferior al percentil 3. Prueba de O'Sullivan negativa y serologías sin riesgo. Como factores de riesgo infeccioso únicamente destaca una bolsa rota prolongada de 22 horas. La madre fue fumadora durante el embarazo.

Nace a las 37+1 semanas de edad gestacional con un peso recién nacida de 2.500g (p25-50) mediante parto eutócico, espontáneo, en cefálica. Presentó un Apgar de 9/10 y no precisó reanimación perinatal.

A las pocas horas de vida ingresa procedente de maternidad por hiperbilirubinemia en rango de fototerapia, con leve elevación de los marcadores de infección (PCR de 2,11 mg/dl) y ligera hipoactividad.

A la exploración física llama la atención una microcefalia (perímetro cefálico inferior a p3) con craneotabes biparietal y fontanela anterior amplia. Tinte ictérico y cre-

pitación de clavícula izquierda a la palpación preservando reflejo de Moro simétrico. Resto de exploración sin hallazgos.

Durante su ingreso permanece hemodinámica y respiratoriamente estable. Adquiere nutrición enteral completa por succión con adecuada curva ponderal. Recibe tratamiento con fototerapia simple con normalización de hiperbilirubinemia. La PCR inicial desciende a las pocas horas, con hemocultivos negativos. No presenta alteraciones hematológicas.

Se realiza ecografía transfontanelar en la que se objetivan focos hiperecogénicos ovoideos bien delimitados sugestivos de lesiones hemorrágicas o isquémicas. Ante estos hallazgos se realiza punción lumbar sin alteraciones y se solicita TAC craneal que confirma los hallazgos ecográficos. Se completa el estudio con RMN craneal en la que se objetivan focos hemorrágicos residuales y se realiza EEG normal.

Se realiza serie ósea radiográfica en la que se objetiva una alteración de la calcificación a nivel craneal con múltiples fracturas de distintos huesos e incurvación de ambos fémures.

Finalmente, ante la sospecha de osteogénesis imperfecta se realiza estudio genético mediante CGH array con resultado de variante de significado incierto en las citobandas 16p13.11 relacionado con microcefalia y exoma a tríos con resultado de: variante patogénica c.577G>T en el gen COL1A2 asociada a osteogénesis imperfecta II, III, IV +/- Ehlers Danlos (herencia de novo).

La paciente presenta una evolución favorable, ha iniciado tratamiento con ácido zoledrónico y no ha presentado nuevas fracturas.

## COMENTARIOS

Las enfermedades raras, como su propio nombre indica, son poco frecuentes, pero por ello no debemos dejar de



pensar en estas, un diagnóstico precoz mejorará el posterior abordaje de estos pacientes.

Encontrar de forma incidental unos hallazgos de por sí no preocupantes como son un craneotabes y una fractura de clavícula si los interpretamos de forma adecuada nos ayuda a un diagnóstico precoz de la osteogénesis imperfecta y a un abordaje temprano de la misma que mejorará la calidad de vida de este paciente.

Es de gran importancia conocer las enfermedades raras para ser capaz de conocerlas ya que «solo se encuentra lo que se busca pero solo se busca lo que se conoce».

El manejo de la OI debe ser multidisciplinar y adaptado en función del grado de afectación y fragilidad ósea. Está fundamentado en 4 pilares principales:

–Rehabilitación (incluyendo la fisioterapia y terapia ocupacional)

–Quirúrgico (traumatología y ortopedia)

–Médico (reumatología o endocrinología)

–Psicológico

En el seguimiento participan otras especialidades para la detección y manejo de posibles complicaciones extraesqueléticas: otorinolaringología, odontología, oftalmología, cardiología, neumología, neurocirugía, trabajo social, genética, radiología...

El objetivo principal debería ser obtener la máxima independencia funcional en las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.

## El dragón de los ojos rojos

A. Salinas Uhalte, V. Giménez Molina, B. Santos López, M. Vara Callau, L. Monge Galindo

Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 203]

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica autolimitada de etiología desconocida. Es la principal causa de enfermedad coronaria adquirida en la infancia.

### CASO CLÍNICO

Niño de 10 años que presenta fiebre de hasta 40°C de 4 días de evolución acompañado de exantema macular generalizado con afectación palmoplantar, inyección/derrame subconjuntival bilateral, labios fisurados y adenopatía laterocervical derecha. En analítica sanguínea destaca proBNP 963.2 pg/ml, troponina 71.2 ng/L, PCR 15.26 mg/dl, PCT 7.9 ng/ml, VSG 79 mm/hora, con hemograma, bioquímica y básico de orina normal. Las primeras 24h de ingreso continúa con fiebre hasta 39.4°C, cumpliendo criterios de enfermedad de Kawasaki, por lo que se inicia tratamiento con inmunoglobulinas (Ig) iv (dosis única), as-

pirina (dosis anti-inflamatorias) y corticoide oral. Mejoría clínica y analítica progresiva con descenso de marcadores de inflamación, VSG, troponinas y proBNP en controles posteriores. Es valorado por Cardiología, con ECG y ecocardiograma sin alteraciones. A los 5 días de ingreso, permaneciendo afebril las últimas 72 horas, se descende pauta de aspirina a dosis antiagregante y es dado de alta con pauta descendente de corticoterapia oral y manteniendo aspirina hasta nuevo control en cardiología

### COMENTARIOS

En caso de sospecha de E. Kawasaki es fundamental iniciar tratamiento en los 10 primeros días para evitar la afectación cardíaca, siendo las inmunoglobulinas y el ácido acetil salicílico a dosis antiinflamatorias el tratamiento de elección, asociando en ocasiones corticoides. En pacientes tratados con Ig i.v se debe retrasar la administración de vacunas con virus atenuados 11 meses.

# Quando se apagó la luz

---

B. Santos López, L. Monge Galindo, J. P. García Iñiguez, A. Salinas Uhalte, V. Giménez Molina

---

Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 204]

## INTRODUCCIÓN

La neuritis óptica es una enfermedad inflamatoria desmielinizante de origen inmunomediado y de mecanismo desconocido. Es una entidad infrecuente en la edad pediátrica y puede cursar como un único episodio aislado, procesos recurrentes o ser manifestación de otras patologías desmielinizantes.

## CASO CLÍNICO

Niño de 4 años con cuadro consistente en cefalea, hipoaactividad, dolor ocular, midriasis bilateral y alteraciones visuales de 48 horas de evolución, que progresan a ceguera. Ingresó durante 11 días en la unidad de cuidados intensivos y posteriormente 11 días en planta de hospitalización. TAC craneo normal. La resonancia magnética (RM) cerebral urgente con gadolinio muestra una lesión frontal subcortical, hiperintensa en T2, compatible con enfermedad desmielinizante. Se extraen analíticas de sangre y LCR. Recibe tratamiento con metilprednisolona 30 mg/

kg/d durante 5 días, inmunoglobulina IV 1 g/kg/día durante 2 días y 5 sesiones de plasmaféresis. Se objetiva mejoría clínica el quinto día de inicio de tratamiento. La RM medular no muestra otras lesiones. Las bandas oligoclonales, anticuerpos anti-MOG y anti-ácido porina 4 fueron negativos. Ha continuado evolución favorable de agudeza visual, en la actualidad dentro de rangos normales (a 40 cm 0,8), aunque con percepción de colores muy artefactada. Pendiente de realizar RM control.

## COMENTARIOS

Importancia de la rapidez en la instauración de tratamiento en cuadros inmunomediados rápidamente progresivos y potencialmente graves. En los últimos años han surgido nuevas técnicas diagnósticas y paneles de laboratorio específicos, que ayudan a orientar el diagnóstico de una forma más precisa, y consecuentemente proporcionar un tratamiento y seguimiento óptimo y personalizado.

# Ambigüedad genital ¿niño o niña?

P. Sanz Aznar, V. Fariña Jara, G. Carmen Marcén, M. Ferrer Lozano, I. Serrano Viñuales, A. Domingo Belanche

Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 205]

## INTRODUCCIÓN

La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) por déficit de 21-hidroxilasa es la forma más frecuente de anomalías del desarrollo sexual. Es una enfermedad autosómica recesiva debida a una mutación en el gen CYP21A2, que afecta a 1 de cada 10.000 recién nacidos.

## CASO CLÍNICO

Atendemos a un neonato hijo de padres consanguíneos, fruto de un embarazo controlado con ecografías prenatales normales. En la primera exploración se observan unos genitales ambiguos con hipertrofia de clítoris y labios mayores escrotalizados. Se inicia el estudio con una analítica sanguínea que incluye perfil hormonal, donde destaca hiponatremia, déficit de cortisol con ACTH elevada y aumento de testosterona. Se solicita estudio citogenético que informa de cariotipo femenino normal, ecografía abdominal y genitografía, que muestra un

seno urogenital común. Ante la sospecha de hiperplasia suprarrenal congénita, se realiza un estudio genético que confirma la presencia de mutaciones en el gen CYP21A2. Se confirma el diagnóstico de HSC por déficit de 21-hidroxilasa, apoyado por el cribado neonatal con elevación de 17-OH-progesterona. Se inicia tratamiento con hidrocortisona y fludrocortisona, consiguiendo un aumento de ganancia ponderal y una reducción en la hipertrofia genital, siendo necesario realizar finalmente cirugía correctora.

## COMENTARIOS

Ante un neonato con genitales ambiguos debemos solicitar una analítica sanguínea con perfil hormonal, una ecografía abdominal y un cariotipo a la espera de los resultados del cribado neonatal, para evitar la incorrecta asignación de sexo. Si sospechamos una HSC es importante iniciar precozmente tratamiento sustitutivo para evitar una crisis de pérdida salina en formas graves.

# Encefalopatía epiléptica con hemiparesia reincidente

T. Moliner Morón, M.V. Fariña Jara, C. Galindo García, A. López Lafuente, L. Monge Galindo, J. López Pisón

Unidad de Neuropediatría. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 206]

## INTRODUCCIÓN

Descrita por primera vez en 2018, la mutación del gen RHOBTB2 presenta un amplio espectro clínico con hemiplejía, encefalopatía epiléptica y retraso del neurodesarrollo.

## CASO CLÍNICO

Niño de 8 años con variante de novo en heterocigosis missense en gen RHOBTB2 (MIM 607352). Cambio de nucleótido c.1531C>T cambio de aminoácido p(Arg511Trp). Presenta trastorno del neurodesarrollo precisando educación especial y, epilepsia de inicio antes del año, en tratamiento con ácido valproico desde los 3 años tras status epiléptico. Además de discinesias paroxísticas desde el año de edad, más claras desde inicio de la marcha con buena respuesta a oxcarbamacepina a dosis baja desde los 6 años. Padece episodios encefalopáticos con hemiparesia derecha a los 3 y 8 años, tratados con metilprednisolona IV a 30 mg/kg/día durante 5 días, en la resonancia magnética presenta edema cerebral y altera-

ción de señal extensa visible en la secuencia Flair, fundamentalmente cortical en hemisferio cerebral izquierdo y, posterior atrofia del hipocampo izquierdo.

Acerca de su neurodesarrollo: sedestación 15 meses, deambulación 5 años; solo pronuncia bisílabos repetitivos.

El síndrome asociado a la mutación RHOBTB2, con grave trastorno del neurodesarrollo con discapacidad intelectual, microcefalia, retraso en alcanzar los hitos motores, epilepsia desde primeros años de vida y discinesias paroxísticas, puede asociar episodios encefalopáticos agudos con edema cerebral

## COMENTARIOS

Los avances en la secuenciación del exoma han permitido diagnósticos imposibles previamente, y el mejor conocimiento de la evolución natural de los problemas asociados a mutaciones específicas. En las encefalopatías epilépticas debe plantearse que no todo son crisis epilépticas, deben diferenciarse de las discinesias paroxísticas, frecuentemente asociada.

# Presentación inusual de un trastorno común

A. M. Fuentes Vidal, M. Hortal Briz, A. Jordan Mena, P. Huerta Blas, S. Congost Marín, L. Belenguer Pola

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 207]

## INTRODUCCIÓN

La Vasculitis IgA (IgAV) o Púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis sistémica más común en la infancia, caracterizada clínicamente por púrpura palpable, artralgias o artritis, dolor abdominal y afectación renal. Sin embargo, otras complicaciones menos frecuentes como la afectación testicular, se evidencia en 1 de cada 5 pacientes masculinos, siendo la inflamación y el dolor testicular la forma de presentación más frecuente.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un adolescente de 12 años, con cuadro compatible de IgAV, traído a urgencias por lesiones eritemato-violáceas en extremidades inferiores y tronco, dolor abdominal y dolor testicular difuso de 24 horas de evolución. Auto-test de Gripe A positivo 3 días antes. Sin otra sintomatología asociada.

A la exploración física se evidencian lesiones purpúricas no palpables en cara medial de ambos pies, que desaparecen a la vitopresión, así como lesiones purpúricas palpables en cara medial de rodillas, zona lumbar, región suprapúbica, glútea y lumbar. Exploración de genitales externos masculinos normal, salvo dolor a la palpación difusa de ambos testes. Resto de exploración si hallazgos.

En Urgencias se extrae analítica sanguínea con perfil renal sin alteraciones destacables, y se solicita ecografía testicular informada como normal. Se realiza PCR de virus respiratorios, donde se confirma infección por Gripe A, así como serologías y frotis faringoamigdalares negativos. Ante

sospecha clínica de IgAV asociando dolor abdominal, se decide ingreso en planta e inicio de corticoterapia intravenosa por dolor abdominal intenso y afectación testicular. Durante su ingreso presenta mejoría clínica de las lesiones cutáneas, así como del dolor abdominal y testicular. Sin aparición de nueva sintomatología. Controles analíticos incluido perfil renal sin alteraciones reseñables. Dada la evolución clínica y analítica se decide alta a domicilio.

## COMENTARIOS

El pronóstico de la IgAV en los niños es por lo general favorable. Sin embargo, aunque los rasgos clínicos característicos son bien conocidos, es posible que no estemos familiarizados con complicaciones menos comunes y graves como lo es la afectación escrotal, siendo el edema y/o dolor testicular la forma de presentación más común. A todo paciente masculino con sospecha de IgAV y afectación testicular se le debe realizar una exploración cuidadosa del área genital, así como una ecografía testicular para excluir condiciones que comprometan el flujo sanguíneo testicular, puesto que, similar al riesgo de invaginación en la afectación gastrointestinal, la vasculitis testicular puede conllevar a una torsión testicular. En cuanto al tratamiento, en la mayoría de los casos es una enfermedad autolimitada sin tratamiento específico. Sin embargo, los signos y/o síntomas escrotales mejoraron con el uso de corticoterapia de forma precoz. Presentamos una manifestación inusual de un trastorno pediátrico relativamente común, siendo nuestro objetivo resaltar la importancia de la IgAV como diagnóstico diferencial en el manejo del escroto agudo en un paciente pediátrico

# Astenia, debilidad y... ¿Algo más?

V. Gimeno-Hernández Garza, S. Miralbés Terraza, M. Medrano San Ildelfonso, L. Monge Galindo, B. Salinas Salvador, M. Vázquez Sánchez

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 208]

## INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una vasculopatía sistémica autoinmune que afecta predominantemente a piel y músculo.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años con debilidad y mialgias de extremidades que aumentan con la movilización e interfieren en la vida diaria con empeoramiento progresivo, desde hace 3 meses tras dos episodios de faringoamigdalitis. Ambulatoriamente se realiza analítica con creatinfosfoquinasa (CK) de 1176 U/L con sospecha diagnóstica inicial de miositis postinfecciosa pero dada la evolución tórpida se deriva para ingreso. En la anamnesis detallada refieren además episodios de enrojecimiento de manos, codos y edema palpebral. En la exploración se objetiva disminución de fuerza proximal de extremidades y flexores de cuello, (MMT\*-8 34/40), claudica al dar palmas por encima de la cabeza, necesita apoyo para levantarse del suelo,

eritema violáceo lineal en párpados superiores y pápulas hiperqueratósicas en codos. En estudio complementario se objetiva elevación de CK y velocidad de sedimentación globular (VSG), patrón miopático en electromiograma y alteraciones en la capilaroscopia. Se establece el diagnóstico de DMJ, con realización de biopsia muscular que apoya el diagnóstico. Se inicia tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día y metotrexato con mejoría progresiva que permite suspender los corticoides, estando asintomática en la actualidad.

## COMENTARIOS

Mediante el caso expuesto queremos poner de manifiesto la importancia de una detallada anamnesis y exploración, buscando lesiones cutáneas en cuadros clínicos de debilidad muscular proximal, simétrica y explorando la fuerza muscular sistemáticamente utilizando escalas como el MMT-8 y sospechar la DMJ como causa más frecuente de miopatía inflamatoria en la infancia.

---

\*manual muscle testing

# Dolor en fosa iliaca parece, apendicitis no es

E. Galindo Lalana, E. M. Llena Angulo, M. Hortal Briz, R. Lanuza Arcos, M. del R. Amiguet Biain, A. Escribano García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2022; 52: 209]

## INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal es un motivo frecuente de consulta en pediatría. Debido al amplio diagnóstico diferencial y el complejo abordaje inicial, resulta fundamental realizar una adecuada anamnesis y exploración física para lograr un acertado diagnóstico.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una adolescente de 13 años con antecedentes personales de pubertad precoz con menarquia a los 10 años, que es derivada a urgencias desde su centro de salud por presentar dolor abdominal en fosa iliaca derecha de 5 días de evolución. Afebril y sin otra clínica acompañante. En exploración física destaca defensa abdominal a nivel de fosa iliaca derecha sin otros hallazgos. Ante la clínica presentada, se solicita analítica sanguínea en la que destaca leucocitosis con neutrofilia con elevación de reactantes de fase aguda y una ecografía abdominal con hallazgo sugestivo de colitis inespecífica en ciego y leve inflamación de íleon terminal. Dada la persistencia de la clínica y los hallazgos analíticos y ecográficos, se decide ingreso para completar estudio y continuar tratamiento analgésico.

Reinterrogando a la paciente, refiere última menstruación más cuantiosa y duradera y relaciones sexuales habituales desde hace varios meses. A las 24 horas de su

ingreso y dada la persistencia de la clínica abdominal, se decide realizar interconsulta al servicio de Ginecología. En ecografía transvaginal se observan imágenes paraováricas compatibles con abscesos tubáricos. Ante la sospecha de enfermedad inflamatoria pélvica (EIP), se inicia tratamiento antibiótico intravenoso y se extrae muestra genital con hallazgo de *Chlamydia trachomatis* y *Neisseria gonorrhoeae*.

## COMENTARIOS

La enfermedad inflamatoria pélvica es la infección del tracto genital superior pudiendo encontrarse en diferentes fases evolutivas y localizaciones. Es más frecuente en mujeres adolescentes y jóvenes por su relación con infecciones de transmisión sexual, siendo las más frecuentes las provocadas por *N. Gonorrhoeae* y *C. Trachomatis*. El diagnóstico suele resultar complicado por los síntomas inespecíficos que presentan las pacientes, siendo el dolor abdominal en hipogastrio y las hemorragias irregulares los más frecuentes. Los hallazgos clínicos y analíticos compatibles, así como un alto grado de sospecha son los que deben orientar hacia esta posibilidad diagnóstica ya que el retraso de la misma se relaciona con la aparición de secuelas a largo plazo. El tratamiento de la EIP se basa en el tratamiento antibiótico, inicialmente recomendado por vía intravenosa pudiendo continuar posteriormente vía oral.

# Dolor abdominal de origen no visceral

---

S. Miralbés Terraza, A. Frías Herrero, A. Salinas Uhalte, S. Buereba Herrando, A. Martín Costa

---

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 210]

## INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal es una causa muy frecuente de consulta en pediatría, pero no siempre su origen es visceral.

## CASO CLÍNICO

Se presentan dos casos clínicos de ACNES (síndrome de atrapamiento de la rama cutánea del nervio intercostal) con evolución favorable tras infiltración local de corticoide y anestésico.

–Mujer de 14 años con dolor abdominal de un año de evolución localizado en fosa iliaca derecha (FID) que empeora con el esfuerzo físico. Como único hallazgo se encuentra un quiste de ovario derecho del cual se interviene sin mejoría, por lo que finalmente ingresa para estudio. A la exploración impresiona de dolor de la pared abdominal. Se realiza interconsulta a la Unidad del dolor que coincide con el diagnóstico de un posible ACNES. Tras el tratamiento mediante infiltraciones de anestésico

local y corticoide en el punto gatillo la paciente refiere notable mejoría.

–Varón de 14 años con antecedente de apendicectomía hacía 2 años que ingresa por dolor abdominal en FID de tipo continuo, de baja intensidad. Mejoría con el reposo y el decúbito. Destaca un abdomen blando y depresible, doloroso de forma difusa, más marcado en FID. Se realizan diferentes pruebas complementarias con resultados anodinos. Llama la atención la localización precisa del dolor a punta de dedo, con signo de Carnett positivo. Dadas las características clínicas del dolor se plantea el diagnóstico de ACNES, se contacta con Unidad del dolor, realizando bloqueo semilunar con evolución satisfactoria.

## COMENTARIOS

En casos de dolor abdominal crónico se debe pensar en patología de la pared abdominal ya que su infradiagnóstico es causa frecuente de iatrogenia.





