

mcm pediatría



Revista de la Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha n° 11 - Año 2011

**Albacete, 13 y 14
de mayo de 2011**

**XVI Reunión anual
de la SPMYCM**



Sociedad de Pediatría
de Madrid y Castilla - La Mancha

MCM Pediatría

Revista de la Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha

Junta Directiva

Presidente

Dr. José García-Sicilia López

Vicepresidenta

Dra. M^a Pilar González Serrano

Secretario General

Dr. Juan José Jiménez García

Tesorero

Dr. Fernando del Pozo Vindel

Vocal Extrahospitalario y de Atención

Primaria

Dra. M^a Rosario Dago Elorza

Vocal Hospitalario

Dr. Alfonso Cañete Díaz

Vocal de Formación Continuada

Dr. Fernando Baquero Artigao

Vocal de Residentes

Dra. Rosa Hernández Palomo

Vocal por Madrid

Dra. M^a José Ibarrondo Guerricaechevarria

Vocal por Albacete

Dr. Lorenzo Boira Sanz

Vocal por Ciudad Real

Dr. Juan Antonio González Mateos

Vocal por Cuenca

Dr. Juan Manuel Rius Peris

Vocal por Guadalajara

Dra. Gema Arriola Pereda

Vocal por Toledo

Dra. Rosa Solaguren Alberdi

Director de la página WEB

Dr. Juan Bravo Acuña

Edita:



Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha
C/ Cea Bermúdez, 39, bajo
28003 Madrid
Tfno.:/ Fax: 91 435 80 31
Email: spmycm@mcmpediatria.org
WEB: www.mcmpediatria.org

I.S.S.N.: 1139-8420

Depósito Legal: MU-663-1998

S.V.P.: 189-R-CM

@ Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla - La Mancha

Coordinación Editorial:



Fundación General de la Universidad de Alcalá
Departamento de Congresos
c/ Imagen, 1 – 3. 28801 Alcalá de Henares. Madrid
Tfno.: 91 879 74 30 Fax: 91 879 74 55
Email: congresos@fgua.es

INDICE

	Pag.
Casos Clínicos Interactivos de Infectología Pediátrica	5.-
✓ Dolor abdominal crónico y ascitis	7.-
✓ Esofagitis por virus Herpes simple tipo 1 en un niño inmunocompetente	12.-
✓ Niño viajero: fiebre Dengue en niña procedente de Nigeria	13.-
✓ Infección diseminada en prematuro	14.-
✓ Otorrea persistente	17.-
 Casos Clínicos por Residentes de Pediatría	 19.-
✓ Masa cervical y parada cardiorespiratoria	21.-
✓ “Mama, no quiero comer fruta”	21.-
✓ Kawasaki: Consecuencias de un diagnóstico tardío	22.-
✓ Síndrome de Neoplasia Endocrina Múltiple tipo 2b	22.-
✓ “¡Que bueno es mi hijo que no llora!”	23.-
✓ Lactante de 11 meses con fiebre, exantema y afectación del estado general	23.-
✓ Neumonía por Legionella adquirida en la comunidad en una niña inmunocompetente. A propósito de un caso	24.-
✓ Dificultad respiratoria complicada	24.-
✓ Lactante con empeoramiento brusco en el contexto de infección urinaria	25.-
✓ Síndrome Confusional. A propósito de un caso	25.-
✓ Dolor abdominal en fosa iliaca derecha y fiebre	26.-
✓ Lactante prematuro de 5 meses con macrocefalia progresiva e inversión de la mirada. ¿Qué hacer?	26.-
✓ “¿Qué mosquito te ha picado, mamá?”	27.-
✓ Síndrome de Tolosa-Hunt, un diagnóstico de exclusión	27.-
✓ Infección grave por Staphylococcus aureus en un niño inmunocompetente con sinusitis	28.-
✓ Artritis séptica con cultivos negativos en lactante de 7 meses	28.-
✓ Posible causa de Síndrome Hemofagocítico	29.-
✓ Convulsiones neonatales refractarias	29.-
✓ Síndrome Hemofagocítico Secundario a Leishmaniasis Visceral; importancia del test rápido para Leishmania por inmunocromatografía	30.-

✓ Staphylococcus Aureus resistente a metilina de origen comunitario: una infección emergente	30.-
✓ Lactante con fiebre e irritabilidad	31.-
✓ Absceso cerebral resuelto con tratamiento médico	31.-
✓ Neumonía de tórpida evolución con un desenlace inesperado	32.-
✓ Lactante con irritabilidad	32.-
✓ Paciente con fenotipo peculiar, hipotiroidismo y calcificaciones cutáneas ectópicas	33.-
✓ Niño con retraso ponderoestatural y macrocefalia	33.-
✓ Anemia severa como forma de presentación de hernia de hiato congénita	34.-
✓ Micropene secundario a hipogonadismo hipogonadotropo	34.-
✓ Depresión neonatal severa y exantema disseminado	35.-
✓ Traumatismo torácico con un desenlace inesperado	35.-
✓ Recién nacido hipotónico y con síndrome polimalformativo	36.-
✓ Cefalea y diplopía tras otitis media aguda	36.-
✓ Granulomatosis linfomatoide en la infancia	37.-
✓ Hiponatremia en un niño de 6 años	37.-
✓ Daño cerebral no accidental como sospecha de maltrato infantil	38.-
✓ Recien nacido con hipoglucemia, ictericia prolongada e hipotonía	38.-
✓ Hipoacusia adquirida	39.-
✓ Niño con encefalopatía de base, vómitos y urocultivo positivo	39.-
✓ Meningitis tras infusión de gammaglobulina	40.-
✓ Obstrucción intestinal secundaria a hematoma intramural en paciente anticoagulado	40.-
✓ Lactante con shock cardiogénico	41.-
✓ Tos ferina maligna	41.-
✓ Síndrome de Blau en niño de 4 años	42.-
✓ Neonato cianótico y con latido desplazado	42.-
✓ Autoinmunidad: a propósito de un caso	43.-
✓ Síndrome de vómitos cíclicos idiopático severo	43.-
✓ Hipereosinofilia: un hallazgo poco frecuente pero multietiológico	43.-
✓ Piuria no siempre es infección urinaria	44.-

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS DE INFECTOLOGÍA PEDIÁTRICA

Unidad de Enfermedades Infecciosas
Hospital Infantil de La Paz

Madrid, 24 de febrero de 2011

DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO Y ASCITIS

Jesús Ruiz Contreras y Manuel Rigal Andrés
 Sección de Lactantes e Inmunodeficiencias
 Hospital 12 de Octubre. Madrid

CASO: Niño guineano de 14 años de edad con fiebre y distensión abdominal de dos meses de duración

PRESENTACIÓN DEL CASO

Un niño de 14 años, procedente de Guinea Ecuatorial, fue enviado a nuestro hospital por la siguiente historia, de dos meses de duración: dolor abdominal; pérdida de peso de varios kilos (no se pudo precisar con exactitud); malestar general con astenia intensa, que se había ido acentuando progresivamente; anorexia; tos intermitente; estreñimiento; y febrícula, que fue aumentado hasta llegar a ser fiebre a fiebre franca en las últimas 3 semanas.

Un mes antes, había sido ingresado en un hospital de Guinea Ecuatorial donde fue diagnosticado de malaria y fiebre tifoidea (por serología). Pese a recibir tratamiento frente a la malaria y frente a la fiebre tifoidea, el cuadro del paciente no mejoró. Se le realizó una ecografía abdominal en la que se apreció hepatomegalia con una cantidad moderada de líquido ascítico. El bazo y los riñones fueron normales.

Las serologías frente a VIH, hepatitis B y hepatitis C fueron negativas. Se inició tratamiento con furosema y se decidió traslado a nuestro hospital.

En la exploración física al llegar a nuestro hospital, el paciente tenía el aspecto de estar gravemente enfermo, consciente pero postrado, con debilidad y caquexia extremas. Era un chico de raza negra con albinismo. La TA era 118/69 mmHg y la frecuencia cardíaca 90 lpm. Tenía un peso aproximado de 45 Kg. No se apreciaban estigmas cutáneos. A la auscultación cardíaca, se evidenció un soplo sistólico corto, grado I-II/VI sin modificación de los tonos cardíacos. La auscultación pulmonar fue normal. Había gran

distensión abdominal con palpación dolorosa de forma difusa y sin red venosa superficial visible. A la percusión se notaba matidez en ambos flancos. El hígado y el bazo se palpaban a 15 cm y 5 cm respectivamente del reborde costal. No había edemas ni adenopatías periféricas. La exploración neurológica reveló nistagmus bilateral (atribuido a su albinismo) sin otras alteraciones.

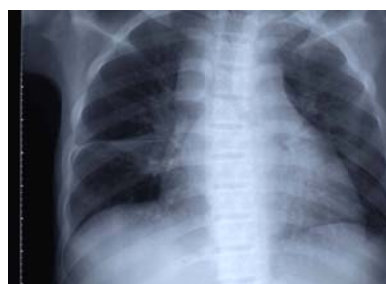
En la ecografía abdominal se constató un engrosamiento peritoneal difuso con múltiples adenopatías peritoneales, mesentéricas y en hilio hepático. Había hepatoesplenomegalia, y en la superficie hepática se apreciaron pequeñas imágenes nodulares.

En la radiografía de tórax, aparecía un ensanchamiento mediastínico y paratraqueal, con presencia de líquido en la cisura menor, que aparecía engrosada, del pulmón derecho (figura 1A). En la radiografía de abdomen se apreciaba una cantidad importante de líquido y escasa cantidad de aire (figura 1B).

En el hemograma había 15.320 leucocitos/ μ L (82% neutrófilos, 12% linfocitos), Hb 9 g/dl, plaquetas 231.900 μ L. La bioquímica sanguínea reveló los siguientes valores: proteínas 8,5 g/dl, albúmina 3g/dl, GGT 119 UI/L, GOT 71 UI/L, GPT 27 UI/L, LDH 260 UI/L, creatinina 1,6 mg/dl, Ca total 15 mg/dL, Ca^{++} 1,9 mmol/dL.

En el TAC torácico se veían numerosas adenopatías paratraqueales y mediastínicas, algunas de ellas con centro hipodenso y realce periférico. En la mitad posterior del pulmón derecho se apreciaba engrosamiento y derrame pleural (figura 2). En el TAC abdominal se evidenció un marcado engrosamiento del peritoneo, con ascitis y múltiples adenopatías mesentéricas y retroperitoneales (figura 3).

Figura 1. 1A: Radiografía de tórax en la que se aprecia ensanchamiento mediastínico y paratraqueal, así como engrosamiento de la cisura menor. 1B: Líquido en la radiografía simple de abdomen.

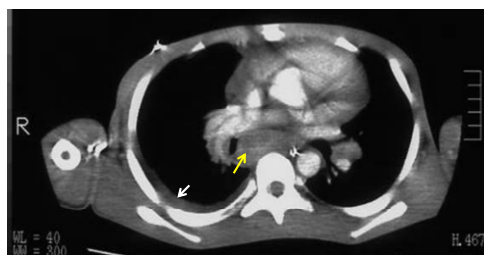


A

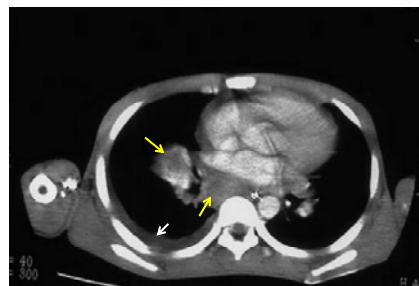


B

Figuras 2A y 2B. Adenopatías paratraqueales y mediastínicas (flechas amarillas) en las que puede verse un centro menos denso, necrótico, y un realce periférico. Engrosamiento pleural (flechas blancas).

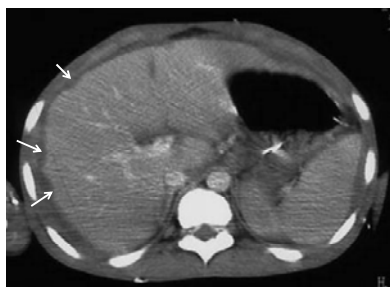


A

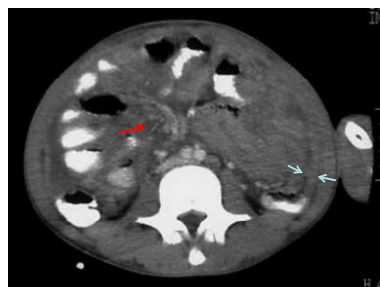


B

Figuras 3A y 3B. El borde del hígado aparece irregular y festoneado (flechas blancas) como expresión del engrosamiento peritoneal. Las dos flechas azules opuestas de la figura B demarcan el peritoneo engrosado. La flecha roja señala los vasos separados, traduciendo el edema y engrosamiento del mesenterio.



A



B

Se realizó mantoux y otras pruebas complementarias. La serología para virus de Epstein-Barr fue compatible con infección pasada: IgM frente a la cápside del virus, negativa; IgG frente a la cápside, positiva; anti-EBNa, positivo. Las serologías para hepatitis A, B y C fueron negativas.

El segundo día del ingreso se llevó a cabo una laparoscopia. En el líquido ascítico había 1860 células/mm³ (90% linfocitos), albúmina 2,7 g/dl, glucosa 57 mg/dl, LDH 530 U/L. La tinción de fluorescencia de las biopsias de la adenopatía y del peritoneo fue positiva para micobacterias, que se visualizaron en gran cantidad. Se instauró tratamiento con isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol.

Días más tarde se aisló *M. tuberculosis* en los cultivos de las biopsias de la adenopatía mesentérica y del peritoneo. La histopatología reveló granulomas caseosos. El mantoux fue positivo (11 mm de induración) y en el cultivo de tres aspirados gástricos también se aisló *M. tuberculosis*. Los estudios de resistencia demostraron que la cepa era susceptible a todos los fármacos antituberculosos. Se añadió trata-

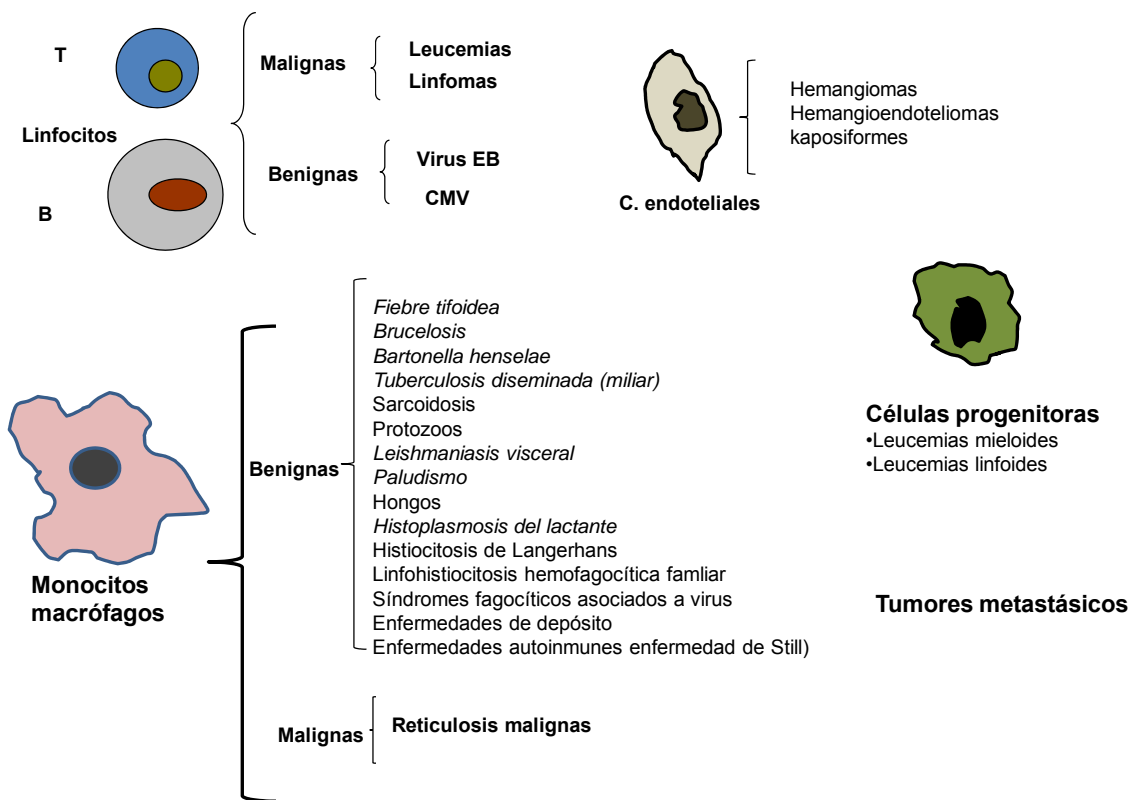
miento con dexametasona a 5 mg/kg/cada 12 horas. Antes de comenzar el tratamiento esteroideo, se realizó una serología para *Strongyloides* que resultó positiva, por lo que se administró albendazol durante 7 días.

El diagnóstico final fue **tuberculosis diseminada con adenopatías paratraqueales y mediastínicas, pleuritis y peritonitis tuberculosa.**

DISCUSIÓN

El paciente presenta una enfermedad que aplica al sistema retículoendotelial (SRE) como lo demuestra la afectación de numerosos ganglios linfáticos, hígado y bazo. El crecimiento de los órganos del sistema retículoendotelial (SRE) se produce por proliferación o hiperplasia de células intrínsecas (linfocitos, macrófagos, monocitos, células endoteliales y células progenitoras) o de células extrínsecas (tumores metastásicos). La proliferación o hiperplasia de células intrínsecas puede, a su vez, obedecer a causas benignas o enfermedades malignas o neoplásicas (figura 4).

Figura 4: Tipos de células que proliferan en las enfermedades que afectan al SRE



Dado el carácter subagudo de la enfermedad de nuestro paciente y la afectación de ganglios linfáticos paratraqueales y mediastínicos, hígado y bazo, las causas más probables que se consideraron fueron las enfermedades neoplásicas (linfoma fundamentalmente), la tuberculosis, y la sarcoidosis. El resto de las enfermedades expuestas en la figura 4, salvo en ocasiones algunas infecciones por el virus de Epstein-Barr, cursan con hepatoesplenomegalia pero no con adenopatías mediastínicas.

La ascitis fue otro de los hallazgos más relevantes en nuestro paciente. La tuberculosis puede producir peritonitis con ascitis y, mucho más raramente, los linfomas pueden dar lugar a una peritonitis neoplásica. La peritonitis y la ascitis no son, sin embargo, manifestaciones clínicas habituales de la sarcoidosis.

El curso clínico de nuestro paciente con anorexia, postración, caquexia progresiva, distensión abdominal y hepatomegalia puede ocurrir tanto en la tuberculosis diseminada con afectación peritoneal (Figura 5) como en los linfomas. Un dato a tener en cuenta es que nuestro paciente tenía una cifra de LDH normal en sangre, algo que no apoya el diagnóstico de un linfoma

diseminado en el que sería esperable una LDH aumentada, dada la elevada carga tumoral.

La radiología también proporciona pistas diagnósticas valiosas. Las adenopatías de nuestro paciente, algunas de gran tamaño, mostraban áreas focales necróticas de baja densidad, rodeadas de un realce periférico irregular en el TC con contraste (figuras 2A y 2B). Estos hallazgos son muy sugerentes de tuberculosis, mientras que son muy infrecuentes en los linfomas, aunque, de forma ocasional, se pueden presentar en los linfomas Hodgkin cuando la masa tumoral es muy grande.

Los hallazgos del TC abdominal son también sugerentes de tuberculosis peritoneal. Además de la ascitis, existe una infiltración y un engrosamiento de peritoneo y mesenterio, y adenopatías, también con centro necrótico y realce periférico.

En todo paciente con ascitis es necesario establecer la etiología de la misma. Uno de los parámetros más útil es el gradiente entre la albúmina sérica y la albúmina en líquido ascítico (SAAG). El SAAG, por tanto, es igual a la albúmina sérica menos la albúmina

en líquido ascítico. Un SAAG $\geq 1,1$ g/dl es sinónimo, con casi un 100% de precisión, de hipertensión portal. Por el contrario, en la ascitis tuberculosa el SAAG es casi siempre $< 1,1$ g/dl. En la tabla 1, se exponen diversas causas de ascitis según el SAAG (tabla 2). El SAAG fue 0,3 g/dl en nuestro paciente.

Tabla 1. Causas de ascitis según el SAAG

SAAG alto ($\geq 1,1$ g/dl)	SAAG bajo ($< 1,1$ g/dl)
Cirrosis	Carcinomatosis peritoneal
Insuficiencia cardíaca	Tuberculosis peritoneal
Metástasis hepáticas	Pancreatitis
Síndrome de Budd-Chiari	Serositis
	Síndrome nefrótico

Tabla 2 manifestaciones analíticas de la tuberculosis peritoneal: (meta-análisis de 35 estudios)

Test diagnóstico	%	Nº de pacientes
RX tórax anormal	38	1002
Mantoux positivo	53	380
Ascitis		
Predominio linfocitos	68	477
ADA > 30 U/L	94	1305 (205 con TBP)
Tinción directa	3	615
Cultivos	35	446
Laparoscopia		
Diagnóstico visual	93	397
Histología	93	402

Sanai FM, et al. Aliment Pharmacol Ther 2005; 22: 685-700

El análisis microbiológico del líquido ascítico tiene un bajo rendimiento diagnóstico en la ascitis tuberculosa. La visualización directa de *M. tuberculosis* en líquido ascítico se logra sólo en el 5% de los casos, y el crecimiento en los cultivos en menos del 20%. Sin embargo, la biopsia por laparoscopia o por una laparotomía pequeña diagnóstica la enfermedad casi en el 100% de los casos, combinando los hallazgos histológicos (granulomas caseosos) y la visión y el aislamiento de *M. tuberculosis* en las muestras de tejido (tabla 2).

La peritonitis tuberculosa supone entre el 2 y el 5% de todas las formas de tuberculosis y casi siempre ocurre en el contexto de una tuberculosis diseminada. Clínicamente, se caracteriza por una sintomatología subaguda e indolente, en todo idéntica a la que presentó nuestro paciente con fiebre de grado variable, dolor abdominal, pérdida de peso, y caquexia progresiva. A la exploración física se observa distensión

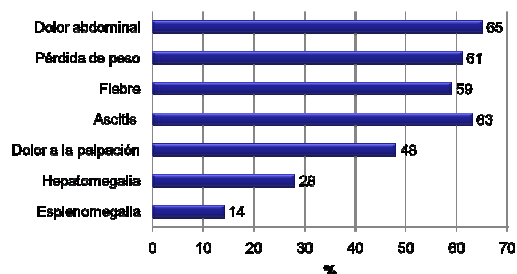
abdominal con palpación dolorosa, ascitis y hepatomegalia (figura 5). La sintomatología es muy similar en adultos y niños, pero en estos últimos la afectación pulmonar o mediastínica es más frecuente, lo que hace que la tos lo sea también.

El diagnóstico de la tuberculosis peritoneal se basa en la sospecha clínica, especialmente cuando el paciente proviene de un área endémica. El mantoux es positivo en un 50-70% de los casos. La radiografía de tórax es normal en la mitad o más de los casos. El líquido ascítico muestra pleocitosis de predominio linfocitario salvo en las formas a que ocurren en el seno de diálisis peritoneal, en las que hay un predominio de neutrófilos; la glucosa es normal o está disminuida y las proteínas elevadas (tabla 2). El SAAG es siempre menor de $< 1,1$ g/dl. Como se ha expuesto más arriba, el método que proporciona mayor rendimiento es la obtención de biopsia de las adenopatías mesentéricas y del peritoneo (visualización directa, histopatología y cultivos).

La determinación de ADA en el líquido ascítico es un excelente método diagnóstico en la ascitis tuberculosa. Los valores $>$ de 30 U/L tienen una sensibilidad del 100% y una especificidad del 97%.

Recientemente se han comparado varios métodos diagnósticos en las serositis tuberculosas. El mejor método parece ser la determinación de la producción de gamma interferón dentro de la cavidad (área bajo la curva ROC 0,996), seguido de la determinación basal de gamma interferón (área bajo la curva ROC 0,975) y, por último, de la determinación de ADA (área bajo la curva ROC 0,882)

Figura 5: manifestaciones clínicas de la tuberculosis peritoneal (meta-análisis de 35 estudios)



Sanai FM, et al. Aliment Pharmacol Ther 2005; 22: 685-700

El tratamiento de la peritonitis tuberculosa es una emergencia y no debería retrasarse más allá de lo absolutamente imprescindible. Hay estudios que demuestran que algunos pacientes mueren mientras

esperan el aislamiento de *M. tuberculosis* en los cultivos.

No hay consenso en la utilidad de los esteroides en la peritonitis tuberculosa. En un trabajo se demostró que los pacientes que reciben esteroides tenían menos episodios de dolor abdominal recurrente que los que sólo recibieron tratamiento antituberculoso. De todas formas, este trabajo estudió un número de casos pequeños y no es concluyente, por lo que las opiniones con respecto al uso de esteroides en este marco son divergentes.

Algunos de los síntomas de nuestro paciente podrían estar causados o al menos potenciados por la hipercalcemia. En la hipercalcemia grave (calcio > 13,5 mg/dl), existen síntomas como debilidad muscular, anorexia, poliuria, polidipsia, alteraciones cardíacas y afectación del sistema nervioso central hasta llegar a encefalopatía, convulsiones y coma. La prostración y debilidad extremas de nuestro niño, podrían deberse al efecto sumatorio de la tuberculosis y de la hipercalcemia. También el estreñimiento es muy probable que haya sido una consecuencia del trastorno metabólico. El tratamiento de la hipercalcemia consiste, como se hizo nuestro en este caso, en hidratar vigorosamente al paciente con suero salino para restaurar el volumen extracelular, diluir el Ca y promover la calciuresis. La furosemida ayuda también a bajar el Ca sérico al favorecer su eliminación urinaria. Si con estas medidas no se consigue el descenso deseado, se recurre a la calcitonina.

La incidencia de hipercalcemia en la tuberculosis se encuentra alrededor del 2%. Como en otras enfermedades granulomatosas, se debe a un aumento de la absorción intestinal de Ca por una concentración elevada de 1-25-dihidroxitamina D₃ en suero. Este incremento se debe a producción extrarrenal de 1-25-dihidroxitamina D₃ que tiene lugar en los monocitos y que es independiente de los mecanismos de control de la PTH

Por último, cabe destacar que en nuestro paciente la serología para *Strongyloides* fue positiva. El flujo de personas entre países muy diferentes enfrenta a los médicos con enfermedades poco comunes en su medio. El ciclo de *Strongyloides*, que puede transcurrir completamente en los humanos, hace posible que la infección pueda mantenerse durante décadas por mecanismos de autoinfección. El tratamiento de personas infectadas con esteroides o fármacos inmunosupresores puede dar lugar a un cuadro de hiperinfección que puede tener una morbimortalidad elevada. Por tanto, en todos los pacientes procedentes áreas endémicas, independientemente del tiempo transcurrido, que vayan a recibir estos tratamientos se debería

realizar una serología frente *Strongyloides*, y tratar con ivermectina o albendazol en los casos en que sea positiva.

EVOLUCIÓN FINAL

El estado general del paciente mejoró a los pocos días de iniciar el tratamiento quedando afebril. Los niveles de calcio fueron disminuyendo progresivamente normalizarse a las tres semanas. Recuperó el apetito, comenzó a ganar peso y la hepatoesplenomegalia fue regresando. A los dos meses la ascitis había desaparecido completamente.

Los esteroides se mantuvieron 2 semanas y después se inició la reducción de los mismos hasta suspenderlos a los 2 meses. En el momento actual, el paciente está en tratamiento con isoniacida y rifampicina, hasta completar el año de tratamiento planeado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Akgun Y. *Intestinal and peritoneal tuberculosis: changing trends over 10 years and a review of 80 patients*. Can J Sur 2005; 48: 131-136.
2. Alrajhi AA, Halim MA, Al-Hokail A, Alrabiah F, Al-Omram K. *Corticosteroid treatment of peritoneal tuberculosis*. Clin Infect Dis 1998; 27: 52-6.
3. Ariga H, Kawabe Y, Nagai H, Kurashima A, Masuda K, Matsui H, et al. *Disgnosis of active tuberculous serositis by antigen-specific interferon- γ response of cavity fluid cells*. Clin Infect Dis 2007; 45: 559-67.
4. Chow KM, Chow VCI, Hung LCT, Wong SM, Szeto CC. *Tuberculous peritonitis-associated mortality is high among patients waiting for the results of mycobacterial cultures of ascitic fluid samples*. Clin Infect Dis 2002; 35: 409-13.
5. Dinler G, Sensoy G, Helez D, Kalayci AG. *Tuberculous peritonitis in children: report of nine patients and review of the literature*. World J Gastroenterol 2008; 21: 7235-7239.
6. Gatpandan MR, Torralba-Cayco M. *A case report on a patient with ascites, prolonged fever, hypercalcemia and elevated serum CA-125: A case of malignancy versus granulomatous disease*. Phil J Microbiol Infect Dis 2004; 33: 75-78.
7. Im J, Song KS, Kang HS, Park JH, Yeon KM, Han MC, et al. *Mediastinal tuberculous lymphadenitis: CT manifestations*. Radiology 1987; 164: 115-119.
8. Na-ChiangMAI w, Pojcha marnwiputh S, Lertprasertsuke N, Chitapanarux T. *CT findings of tuberculous peritonitis*. Singapore Med J 2008; 49: 488-491.

9. Ramesh J, Banait GS, Ormerod LP. *Abdominal tuberculosis in a district general hospital: a retrospective review of 86 cases*. Q Med J 2008; 101: 189-95.
10. Sanai FM, Bzeizi KI. *Systematic review: tuberculous peritonitis—presenting features, diagnostic strategies and treatment*. Aliment Pharmacol Ther 2005; 22: 685-700
11. Suri S, Gupta S, Suri R. *Computed tomography in abdominal tuberculosis*. British Med J 1999; 72: 92-98.
12. Uzunkoy A, Harma M, Harma M. *Diagnosis of abdominal tuberculosis: experience from 11 cases and review of the literature*. World J Gastroenterol 2004; 10: 3647-3649.

ESOFAGITIS POR VIRUS HERPES SIMPLE TIPO 1 EN UN NIÑO INMUNOCOMPETENTE

Enrique Otheo de Tejada
Servicio de Pediatría. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

INTRODUCCIÓN

La esofagitis herpética (EH) es una enfermedad común en pacientes inmunocomprometidos, pero está poco reconocida en individuos previamente sanos¹. Se describe un caso de esofagitis por HSV en un niño inmunocompetente.

CASO CLÍNICO

Se trata de un niño de 11 años con fiebre de hasta 39°C de 48 horas de evolución que asociaba dolor en hemiabdomen derecho, sin vómitos ni cambio en el ritmo intestinal. Un estudio ultrasonográfico abdominal realizado 4 horas antes había sido normal. Nunca había tenido infecciones graves ni repetidas. Sus estados de nutrición y desarrollo eran adecuados. Su constantes eran: Tª 39 °C, FC 100, FR 30, TA 110/70. Mantenía buen estado general, estaba bien hidratado y perfundido y no tenía trabajo respiratorio. No se palpaban adenomegalias, las auscultaciones cardíaca y pulmonar eran normales, el GCS era de 15 y no tenía meningismo. La orofaringe se veía hiperémica sin exudados. El abdomen era blando y depresible, doloroso a la palpación en cuadrante inferior derecho, sin defensa, con Blumberg. Analíticamente destacaban 13400 leucocitos/mm³, 10850 neutrófilos/mm³ y PCR de 87 mg/L. La radiografía simple de tórax era normal. El test rápido para *Streptococcus pyogenes* fue negativo. Se procedió a su ingreso hospitalario sin ninguna terapia específica. A las 24 horas, la ecografía abdominal mostró datos de adenitis mesentérica, sin lesiones

inflamatorias ni líquido libre. Continuó con fiebre alta. La abdominalgia y el peritonismo fueron desapareciendo. A las 48 horas aparecieron un exudado blanquecino en amígdala izquierda y dolor torácico retroesternal. Una nueva radiografía simple de tórax y un ECG fueron normales. En las siguientes horas el dolor se intensificaba tras la ingesta y no se modificó con la administración de omeprazol. Al cuarto día continuaba febril. Los hemocultivos y el cultivo de orina del ingreso eran negativos. Se realizó una endoscopia digestiva alta donde se visualizaron en tercio superior del esófago 3 úlceras con bordes hiperémicos, así como eritema y erosiones superficiales confluentes, en algunos sitios circunferenciales, a lo largo de todo el esófago, todo ello compatible con esofagitis grado II-III de probable origen viral. Se inició tratamiento con aciclovir intravenoso a 30 mg/kg/día. Desde las doce horas de su inicio el niño quedó afebril y el dolor retroesternal y la odinofagia desaparecieron completamente en 4 días. Las técnicas inmunohistoquímicas para HSV fueron positivas. Las PCR en sangre para los virus del grupo Herpes fueron negativas. Las IgM e IgG por ELISA indirecto para HSV fueron positivas y se mantenían en niveles similares a las 3 semanas. El inmunoblot para HSV tipo 1 fue positivo. Retrospectivamente se recogió el antecedente de una hermana, conviviente, de 18 años con una lesión herpética labial. Los anticuerpos para VIH fueron negativos. Los CD4, CD8, complemento e inmunoglobulinas eran normales. La terapia antiviral se mantuvo 14 días y el paciente no ha vuelto a tener ninguna infección importante en los 3 años siguientes al proceso.

DISCUSIÓN

La EH es un proceso que afecta a enfermos inmunocomprometidos con relativa frecuencia, pero es rara en enfermos inmunocompetentes en los que puede presentarse tanto como primoinfección o como reactivación¹. Se han publicado 56 casos de EH en adultos y adolescentes previamente sanos, con una edad media de 35 años¹. En niños hay 22 casos publicados con edades desde un año a la adolescencia^{2,3,4,5,6,7}. La incidencia es mayor en el sexo masculino. Los síntomas más frecuentes son: fiebre, odinofagia y dolor retroesternal. Las lesiones orofaríngeas suelen estar ausentes. El diagnóstico se realiza mediante visualización endoscópica de las lesiones, que son similares a las de la EH en inmunocomprometidos, y consisten, como en el caso de nuestro paciente, en lesiones eritematosas, con vesículas, a veces exudativas y la formación de úlceras características con halo eritematoso, con afectación predominante de los dos tercios distales del esófago⁸. La confirmación se realiza por histología, tinciones inmunohistoquímicas, cultivo viral o detección de material genético en el tejido esofágico⁹. La serología puede complementar el

diagnóstico. Se transmite a través de lesiones orofaríngeas de otras personas y, mayoritariamente, se deben a HSV tipo 1. La mayor parte de los casos tienen un curso autolimitado, pero también son posibles las complicaciones graves: perforación esofágica, hemorragia y síndrome de Mallory-Weiss¹⁰. Existe un caso publicado de coinfección con *Candida*⁵. Pueden ocurrir recidivas, pero con mucha menor frecuencia que en pacientes con déficit inmunitario. La terapia con aciclovir parece acortar el proceso y podría disminuir la incidencia de complicaciones, pero serían necesarios estudios para probarlo. La duración de los síntomas de nuestro paciente fue de 4 días, siendo en la literatura de $4,6 \pm 4,7$ frente a los $10 \pm 6,8$ ($p < 0,05$) de los que no recibieron terapia antiviral¹⁰. En la mayor parte de los casos publicados, al igual que en el nuestro, se realizan estudios para descartar inmunodeficiencia en los pacientes. El conocimiento de que la EH puede afectar a individuos inmunocompetentes y que, probablemente, sea una entidad infradiagnosticada, hace dudar de la necesidad de su realización sistemática.

BIBLIOGRAFÍA

1. Canalejo Castrillero E, García Durán F, Cabello N, García Martínez J. *Herpes esophagitis in healthy adults and adolescents: report of 3 cases and review of the literature. Medicine (Baltimore)* 2010; 89:204-210.
2. Lambert H, Eastham EJ. *Herpes oesophagitis in a healthy 8 year old. Arch Dis Child* 1987; 62:301-302.
3. Rongkavilit C, El-Baba MF, Poulik J, Asmar BI. *Herpes Simplex Virus type 1 esophagitis in an immunocompetent adolescent. Dig Dis Sci* 2004; 49:774-777.
4. Rodrigues F, Nogueira B, Duque V, António AM. *Herpes Simplex Virus esophagitis in immunocompetent children. JPGN* 2004; 39:560-563.
5. Rahhal RM, Ramkumar DP, Pashankar DS. *Silmutaneous herpetic and candidal esophagitis in an immunocompetent teenager. JPGN* 2005; 40:371-373.
6. McKenna DP, Triner W, Tomassi M. *Herpes simplex esophagitis in an immunocompetent teen-aged girl. Am J Emerg Med* 2006; 4:902-904.
7. Rodrigo G, Fernández S, Cilleruelo ML, González C. *Esofagitis herpética como causa de disfagia aguda. An Pediatr (Barc)* 2009; 70:196-197.
8. Ramanathan J, Rammouni M, Baran J, Khatib R. *Herpes simplex virus in the immunocompetent host: an overview. Am J Gastroenterol* 2000; 95:2171-2176.
9. Dekeyser S, El Nady M, Díaz E, Cassagnou M, Descamps D. *Diagnosis of herpetic esophagitis in the immunocompetent subject by PCR (Herpès Consensus Générique-Argene). Report of six cases. Pathol Biol (Paris)* 2009; 57:101-106.
10. Kato S, Yamamoto R, Yoshimitsu S, Shimazaki K, Ogawa S, Itoh K, Miura S. *Herpes simplex esophagitis in the immunocompetent host. Diseases of the Esophagus* 2005; 18:340-344.

NIÑO VIAJERO: FIEBRE DENGUE EN NIÑA PROCEDENTE DE NIGERIA

Marta Taida García Ascaso; Milagros García López Hortelano, Antonio Francisco Medina Claros, María José Mellado Peña
Servicio de Pediatría, Unidad de Enfermedades. Infecciosas y Pediatría Tropical, Consejo al Niño Viajero y Vacunación Internacional. Hospital Carlos III, Madrid

INTRODUCCIÓN

En las últimas décadas hemos presenciado un aumento de las enfermedades tropicales e importadas y esta tendencia sigue en ascenso por lo que es necesario que los pediatras interroguen durante la historia clínica acerca de datos que nos pueden ayudar con el diagnóstico. Los aspectos sobre los que hay que incidir son: nacionalidad, viajes e itinerarios, estado vacunal, profilaxis previa, existencia de contacto con personas enfermas o epidemias en la región.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años que acude al Servicio de Urgencias de un hospital de Madrid con cuadro febril de 8 días de duración (40°C), hiporexia, síntomas catarrales y dolor abdominal cólico. Se le diagnostica de amigdalitis pultácea y se inicia tratamiento con amoxicilina (50 mg/kg/día). Dos días más tarde ante la persistencia de la fiebre acude a nuestro hospital. Reinterrogando a la familia comentan que la niña ha llegado de Nigeria 6 días antes tras haber pasado 1 mes con su abuela durante las vacaciones escolares. Ha vivido en un ambiente rural, estando en contacto con animales domésticos. Desconocen personas enfermas en el entorno.

Antecedentes Personales: Nacida en España. Cesárea (40s) por macrosomía. PRN 6 kg. Periodo neonatal normal. Ingreso a los 2 años de vida para valoración de soplo cardíaco. Vacunación acorde a su edad. No alergias conocidas.

Antecedentes Familiares: 2ª hija de padres no sanguíneos, ambos nigerianos. Madre 30 años: GAV 3-1-2. Asma alérgica. Padre 42 años: sano. Hermano de 11 años, sano.

Exploración física: Peso 40 kg (p97) Talla 138 cm (p90). Regular estado general. Bien hidratada. Buen

grado de desarrollo y nutrición. Bien perfundida. Normocoloreada. Exantema macular generalizado. ORL: otoscopia normal, faringe hiperémica con moco espeso en cávum. Auscultación cardiopulmonar y abdomen: normal. Neurológico: decaída, no signos meníngeos.

Pruebas complementarias: Hemograma: Hb 12.4 g/dL, Hto 38.4%, leucocitos 2000 (neutrófilos totales 900 (46%), linfocitos 1000 (47.5%), monocitos 100 (6.1%), basófilos 800, eosinófilos 100), plaquetas 137000. Bioquímica: glucosa 90 mg/dL, urea 15 mg/dL, creatinina 0,70 mg/dL, sodio 144 mEq/L, cloro 110 mEq/L, amilasa 76 U/L, GOT 76 UI/L, GPT 101 UI/L, GGT 20 UI/L, Proteína C Reactiva 1.2 mg/l. Sistemático de orina: normal, Hemocultivo: estéril, Antígenos de virus respiratorios en lavado nasal: negativos, Radiografía de tórax: normal, Coprocultivo y Parásitos en heces (x3): negativos, Test antigénico frente a malaria: negativo, Gota gruesa: negativa.. Test de Fiebre Dengue: Test rápido de Dengue IgG: negativo. Test rápido de Dengue IgM: positivo. EIA Dengue IgG: negativo. EIA Dengue IgM: positivo 45 UI.

Evolución: ante la presencia de fiebre + 2 criterios clínicos (dolor abdominal + exantema maculopapular) + zona endémica de Dengue (Nigeria) + confirmación de las pruebas de laboratorio se confirmó el diagnóstico de *FIEBRE DENGUE* o *DENGUE CLÁSICO*. Se decidió ingreso con fluidoterapia y analgesia pautada con paracetamol y metamizol. La niña evolucionó favorablemente.

DISCUSIÓN

El Dengue es la infección vírica tropical más extendida. Según datos del 2009 de la OMS, se estima que 2500 millones de personas viven en zonas con riesgo para esta infección. Se calcula que de manera anual hay unos 50 millones de infectados, con 500.000 casos de Dengue Hemorrágico y 22.000 muertes infantiles anuales por esta causa. Esta tendencia es ascendente y aumenta año tras año influenciado por los factores ambientales globales y por las malas medidas preventivas de los países endémicos. Es importante conocer esta patología por su elevada prevalencia y porque el Dengue Hemorrágico necesita urgentes medidas de soporte intensivo debido a su elevada mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA:

- Organización Mundial de la Salud:
<http://www.who.int/topics/es/>
- Center of Disease Control and Prevention:
<http://www.cdc.gov/spanish/>
- Yellow Book (Travelers's Health de CDC):
<http://wwwn.cdc.gov/travel/content/yellowbook/home-2010.aspx>

- Dengue: Guidelines for Diagnosis, Treatment, Prevention and Control (OMS 2009):
http://whqlibdoc.who.in/publications/2009/9789241547871_eng.pdf
- Patología Importada II. Marta Taida García Ascaso, Milagros García López Hortelano, Antonio Francisco Medina Claros. En: Protocolos de Infectología de la AEP (2009).

Disponibles en la web:

<http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/22>.

INFECCIÓN DISEMINADA EN PREMATURO

José T. Ramos, Fernanda López, Teresa Cuesta, Lucía Martínez-Bernat
Servicio de Pediatría. Hospital de Getafe, Madrid

CASO CLÍNICO

Recién nacida pretérmino de 24 semanas de edad gestacional y 600 gramos de peso. Antecedentes gestacionales: embarazo por fecundación in vitro, gemelar bicorial-biamniótico (primera gemela). Serologías de infección connatal: rubéola inmune. Toxoplasma, VDRL, AgVHBs, VHC, VIH: negativos. Cribado de SGB no realizado. Recibe un ciclo de maduración pulmonar completa tres días antes del parto. Nace tras cesárea, precisando reanimación con presión positiva en paritorio por esfuerzo respiratorio débil con buena respuesta. Apgar 7/8. Tras el nacimiento se pauta CPAP nasal y se traslada a la UCIN donde comienza con dificultad respiratoria progresiva por lo que se procede a intubación, administración de surfactante y ventilación mecánica convencional. A las 24 horas presenta empeoramiento respiratorio con episodio de hemorragia pulmonar, pasando a ventilación mecánica de alta frecuencia hasta el sexto día de vida.

Desde el punto de vista hemodinámico, se objetiva hipotensión arterial en las primeras horas de vida por lo que tras canalización de arteria y vena umbilicales se inician drogas vasoactivas (dopamina, dobutamina y adrenalina) que se suspenden a los 2 días de vida. Al mismo tiempo presenta ductus arterioso persistente con repercusión clínica por lo que recibe dos ciclos de ibuprofeno a los 2 y 8 días de vida, sin conseguir el cierre del mismo.

Se realiza cribado infeccioso al nacimiento y se instaura tratamiento empírico con ampicilina y gentamicina. Los cultivos de superficie, así como el hemocultivo al nacimiento, son negativos para bacterias y hongos. Los antibióticos se mantienen durante una

semana, sin presentar inicialmente signos clínicos ni analíticos de infección.

En la primera ecografía transfontanelar realizada a las 24 horas de vida se observa hemorragia intraventricular grado II unilateral izquierda que progresa en sucesivos controles a hemorragia grado IV con afectación parenquimatosa. A las 48 horas de vida inicia movimientos mioclónicos de miembros, tratados con fenobarbital.

Desde el primer día de vida, coincidiendo con hemorragia pulmonar e intraventricular, presenta anemia y trombopenia para lo que recibe transfusiones repetidas de concentrado de hemáties y plaquetas. Asimismo presenta hiperglucemia desde las primeras horas de vida, precisando perfusión de insulina. En los siguientes días persiste la situación de gravedad: inmadurez extrema, ventilación mecánica, ductus arterioso permeable con repercusión hemodinámica, hiperglucemia mantenida en tratamiento con insulina, necesidad de transfusiones repetidas, tratamiento con fenobarbital, nutrición parenteral con mantenimiento de vías centrales. Al décimo día de vida dada la persistencia de trombopenia e hiperglucemia se solicitan estudios complementarios que confirman la sospecha diagnóstica.

A los 10 días de vida, en el estudio etiológico, que incluye tinción y cultivo de hongos en orina se observan formas levaduriformes. Para completar estudio se realiza punción lumbar obteniéndose líquido hemático con 110 células blancas de predominio mononuclear, glucosa: 33mg/dl y proteínas: 200mg/dl; se extrae hemocultivo y cultivo de LCR. Ante la sospecha de candidiasis sistémica con afectación meníngea se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal y 5-fluocitosina a lo que se añade vancomicina y amikacina según el protocolo de sepsis tardía del centro. Se amplía estudio de extensión con ecografías transfontanelar, abdominal y cardíaca sin encontrar imágenes sugestivas de lesiones compatibles con infección fúngica. No se realiza fondo de ojo por fusión palpebral debida a la inmadurez de la paciente. La evolución clínica es tórpida, con empeoramiento progresivo a nivel respiratorio, hipotensión mantenida con necesidad de drogas vasoactivas (dopamina, dobutamina y noradrenalina), insuficiencia renal y estatus epiléptico sin respuesta al tratamiento médico. Se confirma crecimiento de *Candida albicans* en sangre, orina, LCR y catéteres umbilicales retirados el mismo día del diagnóstico de infección fúngica. A los 3 días del inicio de la terapia vuelve a crecer *C. albicans* en hemocultivo. Se plantea añadir micafungina, pero dada la situación de hipotensión refractaria, oligoanuria mantenida y estatus mioclónico multifocal con pobre pronóstico neurológico, se decide en conjunto con los padres, la

limitación del esfuerzo terapéutico a los 19 días de vida, pautándose medidas de sedoanalgesia y confort, con fallecimiento de la paciente.

DISCUSION

Candida spp. constituye el tercer agente más frecuente en las infecciones sistémicas nosocomiales en el recién nacido y la mortalidad alcanza el 50% en prematuros menores de 26 semanas de edad gestacional (1). Además, el riesgo de diseminación es mucho mayor en grandes prematuros, incluyendo la afectación del SNC (2). En un amplio estudio multicéntrico en EE.UU., el 7% de los niños menores de 1000 gramos desarrollaron candidemia, y de ellos el 10% meningitis (3). Otras formas diseminadas incluyen endocarditis, abscesos renales, esplénicos o hepáticos, endoftalmítis, infecciones cutáneas o del tracto urinario y osteomielitis. Las especies más frecuentes son *C. albicans* y *C. parapsilosis*, esta última muy ligada al uso de vías centrales (4,5). Las restantes especies de *Candida* son muy infrecuentes en el recién nacido (4,5). La mortalidad y riesgo de diseminación tan altos se debe a que los grandes prematuros tienen una combinación única de múltiples factores de riesgo: inmadurez del sistema inmune, de su piel y tracto digestivo, estancias prolongadas en cuidados intensivos, nutrición parenteral, exposición a medicaciones que promueven el crecimiento fúngico (bloqueantes H2, corticoides y antibióticos, en especial las cefalosporinas de tercera generación, y carbapenems), realización de procedimientos invasivos, así como predisposición para desarrollar enterocolitis necrotizante (3). De todos ellos, el principal factor de riesgo para la infección por *Candida spp.* es la prematuridad, por su relación con la inmadurez del sistema inmune y el compromiso de las barreras epitelial y mucosa, si bien con frecuencia confluyen varios factores de riesgo. Reflejo de la frecuente afectación del SNC y de los múltiples factores de riesgo asociados, es el hecho de que en los prematuros que sobreviven una candidemia, es más frecuente que existan alteraciones neurocognitivas en etapas posteriores de la vida en comparación a los niños que desarrollan bacteriemias (1).

Las manifestaciones clínicas de la candidemia y de otras formas de candidiasis invasiva como la meningoencefalitis pueden ser muy sutiles en los recién nacidos. La trombopenia y la hiperglucemia mantenidas en un recién nacido deben hacer pensar en ella, pero estas manifestaciones se pueden encontrar también en sepsis bacterianas. La presencia de trombopenia en un recién nacido menor de 27 semanas con antecedentes de utilización de cefalosporinas de tercera generación en los 7 días previos, y en una situación que justifique la extracción de un hemocultivo

tiene una elevada sensibilidad sobre la existencia de una candidiasis invasiva, y justifica el empleo de antifúngicos como tratamiento empírico (6). En nuestro caso la paciente presentaba estos signos desde el nacimiento y su persistencia hizo sospechar la posibilidad de infección fúngica invasiva, e instaurar un tratamiento precoz con anfotericina liposomal. A pesar de estas medidas, la paciente presentó una meningitis y una candidemia persistente, incluso tras la retirada de catéteres, lo que habría justificado la asociación de una equinocandina, siendo de elección en neonatología la micafungina, por la mayor documentación sobre farmacocinética, seguridad y efectividad a diferentes edades gestacionales (7).

En estos niños, el hallazgo de *Candida spp.* en cualquier fluido estéril (en nuestro caso la presencia de levaduras en orina) debe llevar a un examen completo para determinar la extensión de la infección: cultivo de sangre, orina y LCR; fondo de ojo; así como ecocardiograma y ecografía de hígado, bazo y riñón en casos de candidemia persistente (8). Los hallazgos de la punción lumbar son variables, pudiéndose encontrar un líquido cefalorraquídeo normal incluso en presencia de afectación fúngica encefálica. La hipoglicorraquia es la alteración más frecuente (9).

El tratamiento de los neonatos con candidiasis invasiva consiste en la administración de antifúngicos sistémicos asociado a la retirada de cualquier foco de infección, como los catéteres venosos o urinarios. La retirada de los dispositivos médicos, que pueden ser foco de origen de una candidemia, sobre todo los catéteres vasculares, reduce la mortalidad de la candidiasis neonatal y contribuye a la negativización rápida de los hemocultivos (1). En un estudio retrospectivo de 104 candidemias neonatales, la retirada de un catéter venoso central en el momento de la detección de la candidemia se asoció con una clara mejoría en el pronóstico respecto al mantenimiento del dispositivo (mortalidad del 0% y del 39%, respectivamente) y con una duración menor de la candidemia (3 vs. 6 días) (10). Esta reducción del riesgo de diseminación se asocia a su vez con menor tasa de secuelas neurológicas (1).

El tratamiento médico de elección en casos de candidiasis invasiva suele ser anfotericina B asociando 5-fluocitosina en el caso de sospecha de afectación meníngea por su mayor penetración en el LCR (6,8). Este tratamiento debe adecuarse en función de las resistencias encontradas en cada unidad y del antecedente de haber recibido o no profilaxis con fluconazol desde el nacimiento. Este antifúngico, de la familia de los azoles, es utilizado como prevención de infección fúngica en UCIN con alta incidencia de candidiasis invasiva en niños de extremado bajo peso (1).

Aunque su uso como profilaxis se ha demostrado seguro y efectivo en estos niños, existe controversia acerca de los criterios para su empleo (peso, prevalencia de candidiasis sistémica en la unidad, factores de riesgo asociados). Además, es posible que con su utilización puedan emerger especies de *Cándida* resistentes a este fármaco, lo cual aún no se ha demostrado en neonatología (1).

En nuestro caso no se evidenció la presencia de *Cándida* en los exudados recogidos al nacimiento por lo que asumimos que la colonización se produjo posteriormente. En nuestro centro no se realiza en el momento actual profilaxis con fluconazol dada la ausencia de recomendación universal y la baja incidencia de candidiasis invasiva en grandes prematuros en nuestra Unidad, recogiéndose, en niños menores de 1000g, cultivos seriados de superficie para intentar determinar el momento de la colonización por hongos así como el patrón de susceptibilidad. Además de la vigilancia activa, la prevención primaria es fundamental. Esta debe basarse en disminuir los factores que favorecen la infección, aunque no siempre es posible dado que la antibioterapia y distintos procedimientos invasivos como la ventilación mecánica y la cateterización de vías centrales son necesarios en estos niños. El lavado de manos continúa siendo una herramienta básica para evitar la colonización horizontal que se produce en las unidades de cuidados intensivos neonatales.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Kaufman DA. Neonatal Candidiasis: Clinical Manifestations, Management, and Prevention Strategies. *J Pediatr* 2010; 156:S53-67.
2. Saiman L, Ludington E, Pfaller M, Rangel-Frausto S, Wiblin RT, Dawson J, et al. Risk factors for candidemia in Neonatal Intensive Care Unit patients. The National Epidemiology of Mycosis Survey study group. *Pediatr Infect Dis J* 2000; 19:319-24.
3. Benjamin DK, Stoll BJ, Fanaroff AA, McDonald SA, Oh W, Higgins RD, et al. Neonatal candidiasis among extremely low birth weight infants: risk factors, mortality rates, and neurodevelopment outcomes at 18 to 22 months. *Pediatrics* 2006; 117:84-92.
4. Rodríguez D, Almirante B, Park BJ, Cuenca-Estrella M, Planes AM, Sanchez F et al. Candidemia in neonatal intensive care units: Barcelona, Spain. *Pediatr Infect Dis J*. 2006;25:224-9.
5. López Sastre JB, Coto Cotallo GD, Fernández Colomer B; Grupo de Hospitales Castrillo. Neonatal invasive candidiasis: a prospective multicenter

- study of 118 cases. *Am J Perinatol.* 2003;20:153-63.
6. Aguado JM, Ruiz I, Muñoz P. Recomendaciones sobre el Tratamiento de la candidiasis invasiva y otras infecciones por levaduras de la Sociedad Española de Microbiología Clínica y Enfermedades Infecciosas (SEIMC). Actualización 2010. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2011 (en prensa)
 7. Ramos Amador JT, Prieto Tato LM, Guillén Martín S. ¿Por qué micafungina puede ser de elección en el paciente pediátrico?. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2011 (en prensa)
 8. Pappas PG, Kauffman CA, Andes D, et al. Clinical practice guidelines for the management of candidiasis : 2009 Update by the Infectious Disease Society of America. *Clin Infect Dis* 2009; 46:503-535
 9. Fernandez M, Moylett EH, Noyolaq DE, Baker CJ. Candidal meningitis in neonates: a 10-year review. *Clin Infect Dis* 2000; 31: 458-63.
 10. Karlowicz MG, Hashimoto LN, Kelly RE Jr, Buescher ES. Should central venous catheters be removed as soon as candidemia is detected in neonates? *Pediatrics* 2000;106:E63.

OTORREA PERSISTENTE

B. Santiago García
Hospital Universitario La Paz

Niña de 4 años con otorrea persistente de 15 días de evolución. Inicialmente fue diagnosticada de Otitis Media Aguda (OMA), desarrollando angioedema y urticaria tras la primera dosis de amoxicilina, por lo que fue tratada con azitromicina sin mejoría del cuadro. En los últimos 7 días presenta fiebre y cefalea. Al ingreso presenta temperatura de 40.2°C, supuración profusa del oído derecho y elevación de reactantes de fase aguda (15.600 leucocitos/ul, 76.8% neutrófilos, PCR 158 mg/L). En el TC craneal se aprecia ocupación por material de atenuación de partes blandas de ambos oídos medios y celdas mastoideas, compatible con otomastoiditis. Se inicia tratamiento con levofloxacino a 10 mg/kg/día debido a la sospecha de alergia a beta-lactámicos, disminuyendo la fiebre y la otorrea en las primeras 72 horas.

A los cinco días de tratamiento presenta pico febril de 39.6°C con decaimiento, taquicardia, hipotensión y elevación de reactantes (44.900 leucocitos/ul, 92.1% neutrófilos, PCR 86.06 mg/L). Se extrae hemocultivo y se realizan angio-RM y punción lumbar que no muestran alteraciones. Se cambia tratamiento a meropenem a 60mg/kg/día tras descartar alergia a beta-

lactámicos (prick test y provocación con amoxicilina negativos), identificándose *Fusobacterium necrophorum* en el hemocultivo mediante espectrometría de masas. En el eco-doppler cervical no se objetivó trombosis de vena yugular interna. En la RX de Tórax presenta imágenes cavitadas en base e hilio derechos, compatibles con abscesos pulmonares, confirmados posteriormente mediante TC y SPECT/TC. Se descarta captación en otras localizaciones mediante gammagrafía ósea con Gadolinio y Tecnecio-99m.

A las 48 horas de tratamiento con meropenem desaparecen la fiebre y la otorrea, aunque persiste hipoacusia severa de oído derecho. Tras 2 semanas de tratamiento se decide alta, continuando antibioterapia intravenosa domiciliaria durante 3 semanas más y posteriormente amoxicilina-clavulánico oral durante un mes. En la TC Tórax de control presenta resolución de las lesiones pulmonares. Desarrolla cofosis completa de oído derecho, realizándose implante óseo con recuperación de la función auditiva.

DISCUSIÓN

F. necrophorum es un bacilo gram negativo anaerobio que forma parte de la flora de la orofaringe, tracto gastrointestinal y tracto genital femenino. Produce cuadros de distinto grado de severidad, desde infecciones localizadas en cabeza y cuello (faringitis, sinusitis, parotiditis, otitis media) hasta procesos invasivos sistémicos como el síndrome de Lemierre.

La importancia creciente de los anaerobios en las infecciones del oído medio ha sido descrita previamente en la literatura [1], especialmente en la Otitis Media Supurativa Crónica (OMSC). Este cuadro se caracteriza por otorrea sin otalgia de más de 3 semanas de evolución en un paciente con tímpano no íntegro (secundario a una OMA, o a la colocación de un tubo de drenaje transtimpánico), que no responde a los antibióticos habituales. Se trata de un proceso crónico y progresivo en el que participan gérmenes no habituales en el oído medio, sobre todo *P. aeruginosa* (35%), anaerobios (20%), bacilos gram negativos (20%) y *S. aureus* (20%) [2]. Puede ocasionar complicaciones locales agudas (meningitis, trombosis venosa, parálisis facial) o secuelas a largo plazo debidas a la erosión de los huesecillos del oído medio (hipoacusia, trastornos de la integración y de la adquisición del lenguaje). Por ello la antibioterapia debe dirigirse hacia dichos microorganismos (sobre todo *P. aeruginosa* y anaerobios), recogiendo muestras directamente del oído medio y realizando el procesamiento adecuado en medios específicos para anaerobios.

El tratamiento inadecuado de una OMA puede desembocar en una OMSC, como ocurrió en el caso

de nuestra paciente. Al tratarse de una niña con sospecha de alergia a beta-lactámicos, fue tratada al comienzo del cuadro con una pauta probablemente ineficaz frente a los principales gérmenes de la OMA (*S. pneumoniae* presenta alrededor de un 30% de resistencias a macrólidos en nuestro medio). Las quinolonas, sin embargo, juegan un papel cada vez más importante en el tratamiento de la OMA en niños, existiendo estudios que respaldan su administración en niños [3]. Debido a la mala evolución de nuestra paciente se inició tratamiento con levofloxacino, que presenta una buena cobertura frente a neumococo. Sin embargo esta opción es insuficiente en la OMSC ya que, a pesar de ser una buena opción frente *P. aeruginosa*, deja al descubierto a los gérmenes anaerobios. En este caso deben asociarse fármacos “antipseudomonas” (quinolonas, aminoglucósidos, ceftazidima o cefepime) con metronidazol ó clindamicina. Otras buenas alternativas en monoterapia son piperacilina/tazobactam ó los carbapenemes [1].

A principios del siglo pasado Lemierre describió la sepsis postangina producida por *F. necrophorum* en pacientes jóvenes (cuadro 1). Existen variantes del síndrome en las que se incumple alguno de los criterios diagnósticos [4]. En nuestra paciente el foco primario se localizó en el oído medio y no en la orofaringe, lo cual ha sido previamente descrito en niños [5]. Asimismo, no se encontró evidencia ecográfica de trombosis venosa yugular, aunque la presencia de abscesos pulmonares apoya fuertemente el diagnóstico de síndrome de Lemierre, en el que la principal localización de las metástasis sépticas es el pulmón.

Cuadro 1. Criterios diagnósticos del síndrome de Lemierre

1. Infección orofaríngea previa
2. Sepsis 4 o 5 días después de la infección ORL
3. Trombosis Vena Yugular Interna
4. Abscesos metastásicos (pulmón)
5. Aislamiento de <i>F. necrophorum</i> en sangre o en los abscesos

La aparición de un cuadro de sepsis en el contexto de una infección orofaríngea que no responde a los antibióticos habituales debe hacernos pensar en este síndrome. Ante la sospecha, es necesario realizar al menos una ecografía cervical y una radiografía de tórax que descarten trombosis de la vena yugular y émbolos sépticos pulmonares. El tratamiento debe realizarse con fármacos dirigidos a gérmenes anaero-

bios durante al menos seis semanas. En nuestra paciente la evolución fue favorable desde el inicio de tratamiento con meropenem, lo que permitió realizar un alta precoz, completando el tratamiento intravenoso en su domicilio durante un total de cuatro semanas, y posteriormente durante un mes más por vía oral. Sin embargo, la erosión prolongada de las estructuras óseas del oído medio condicionó la aparición de una sordera permanente e irreversible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brook I. *The role of anaerobic bacteria in chronic suppurative otitis media in children: implications for medical therapy.* Anaerobe 2008 Dec; 14(6):297-300.
2. Brook I. *Microbiology and management of chronic suppurative otitis media in children.* J Trop Pediatr 2003 Aug;49(4):196-9.
3. Noel GJ, Blumer JL, Pichichero ME, et al. *A randomized comparative study of levofloxacin versus amoxicillin/clavulanate for treatment of infants and young children with recurrent or persistent acute otitis media.* Pediatr Infect Dis J 2008 Jun;27(6):483-9.
4. Riordan T. *Human infection with Fusobacterium necrophorum (Necrobacillosis), with a focus on Lemierre's syndrome.* Clin Microbiol Rev 2007 Oct;20(4):622-59.
5. Le Monnier A, Jamet A, Carbonnelle E, et al. *Fusobacterium necrophorum middle ear infections in children and related complications: report of 25 cases and literature review.* Pediatr Infect Dis J 2008 Jul;27(7):613-7.

CASOS CLÍNICOS POR RESIDENTES DE PEDIATRÍA

Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón

Madrid, 28 de abril de 2011

MASA CERVICAL Y PARADA CARDIORRESPIRATORIA

Jiménez Ortega, Ana Isabel; Gómez Santos, Carmen;
Caballero Mora, Francisco Javier
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN: En la práctica pediátrica habitual es frecuente la necesidad de realizar adecuadamente el diagnóstico diferencial de una masa cervical. Este caso pretende recordar cómo actuar y llamar la atención sobre las posibles complicaciones derivadas de una masa cervical.

CASO CLÍNICO: Se presenta el caso de un varón de 15 años que es trasladado desde su domicilio por los servicios de urgencia por parada cardiorrespiratoria. El paciente presenta fiebre y odinofagia de 9 días de evolución. El día del ingreso inicia dificultad respiratoria progresiva tras beber un vaso de agua, llegando a sufrir parada cardiorrespiratoria. Fue estabilizado en su domicilio y trasladado a la UCIP de nuestro hospital para continuar tratamiento. Como antecedentes personales de interés destaca: asma episódica ocasional, mononucleosis infecciosa a la edad de 7 años, portador de ortodoncia y extirpación de una pieza dental un mes y medio antes del ingreso. No tenía antecedentes familiares de interés. A su llegada a la UCIP el paciente está afebril, con constantes vitales normales. Llega sedoanalgesiado, intubado y conectado a ventilación mecánica convencional. En la exploración física destacan conglomerados adenopáticos laterocervicales aumentados de tamaño, de consistencia dura, adheridos a planos profundos, sin signos inflamatorios externos, siendo el resto normal. Se le realizan pruebas complementarias: análisis de sangre (leucocitos 23.430 /mm³, 77% de neutrofilos y PCR 9,4 mg/dl), pruebas de imagen (tomografía computerizada cervical en la que se observa desviación de la vía aérea por un conglomerado adenopático que se extiende desde la zona submandibular hasta el tórax por la zona laterocervical), biopsia (compatible con proceso inflamatorio-infeccioso, sin observarse granulomas ni signos de malignidad) y PAAF de la lesión (el material que se obtiene de ella se cultiva, creciendo cepas de *Streptococcus pyogenes*). Ante la sospecha de etiología infecciosa de la masa a su ingreso se instaura tratamiento antibiótico y se añade Penicilina al conocerse el resultado del cultivo del material de la PAAF. El paciente permanece afebril durante todo el ingreso y la masa cervical va progresivamente disminuyendo de tamaño y consistencia. Se establece el diagnóstico de absceso cervical profundo por *Streptococcus pyogenes* y parada cardiorrespiratoria probablemente secundaria a compresión de la vía aérea por el absceso.

DISCUSIÓN: Una de las principales causas de aparición de masa cervical en pediatría es la etiología infecciosa. Dentro de ella no debemos olvidar que las infecciones cervicales profundas pueden presentar complicaciones graves y potencialmente letales como la obstrucción de vía aérea.

“¡MAMÁ, NO QUIERO COMER FRUTA!”

Cepillo Boluda, Antonio Javier; Delgado García, Ana Belén
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN: La intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF) es un trastorno metabólico producido por la ausencia congénita de la enzima Aldolasa B. Como consecuencia, la cascada metabólica de la fructosa-1-fosfato no puede continuar y se acumula en exceso resultando tóxica para hígado, riñón e intestino. Descrita en 1956, se ha comunicado el defecto enzimático y alteraciones anatomopatológicas, así como las mutaciones principales que confirman el diagnóstico. Presentamos el caso de un niño diagnosticado en el contexto de proteinuria e hipertransaminasemia.

CASO CLÍNICO: Niño, 15 meses de edad, ingreso por proteinuria. Antecedentes personales sin interés. Lactancia materna exclusiva hasta 6º mes, desde entonces introducción de PLV, frutas, cereales sin gluten, verdura, pescado... Referían “*alergia a la fruta y bollería industrial*” con episodios de vómitos, distensión abdominal, deposiciones abundantes y rechazo por estos alimentos. Episodios de palidez, sudoración y mareo, compatibles con crisis de hipoglucemias. Descenso de percentiles de peso y talla desde el octavo mes de vida. Exploración física: P 10.2 kg (p25), L 79,5 cm (p50), PC 50 cm (p90). Escaso pániculo adiposo con abdomen globuloso, hígado a 4 cm BRCD, no esplenomegalia. Resto de exploración por aparatos normal. Pruebas complementarias: hemograma, coagulación y bioquímica normales, salvo hipertransaminasemia. Autoinmunidad normal. Recogida de orina: proteinuria e hiperaminoaciduria. Porcentaje de transferrina deficiente de carbohidratos (%CDT) con valor muy elevado de 51.06% (normal <3%) compatible con IHF. Se realizó estudio genético del gen ALDOB que confirmó el diagnóstico de IHF. Tras ello se retiró la fructosa, sacarosa y sorbitol. Mediante un plan de educación dietética, se observó una mejoría clínica y analítica. Se normalizaron las cifras de transaminasas, desaparecieron las alteraciones tubulares y rectificó su curva de peso y talla.

DISCUSIÓN: La IHF es un trastorno metabólico hereditario (AR) debido al déficit de la enzima Aldolasa B. Ocasiona una clínica y hallazgos de laboratorio característicos, secundario a alteraciones en su cascada metabólica sobre los órganos principales en los que se localiza. Para su diagnóstico existen pruebas de despistaje, siendo el estudio genético necesario para su confirmación. El diagnóstico precoz y un abordaje terapéutico adecuado mejora la calidad de vida y el pronóstico a largo plazo del paciente.

KAWASAKI: CONSECUENCIAS DE UN DIAGNÓSTICO TARDÍO

Sánchez Escudero, Verónica; Viada Bris, Javier Francisco; Marañón Pérez, Ana
Hospital Universitario Severo Ochoa

INTRODUCCIÓN: El diagnóstico diferencial ante un paciente con fiebre prolongada debe incluir la enfermedad de Kawasaki (EK) ante la posibilidad de aparición de complicaciones, siendo las más severas las cardíacas.

CASO CLÍNICO: Anamnesis: Mujer de 17 meses con síndrome febril de 13 días de evolución iniciado en Colombia. Al inicio del cuadro recibe diagnóstico de otitis media aguda y recibe tratamiento con amoxicilina 7 días. Ante la persistencia de la fiebre consulta por segunda vez siendo diagnosticada de infección urinaria precisando ingreso hospitalario por intolerancia digestiva transitoria para tratamiento con cefalexima oral y fluidoterapia intravenosa. A las 24 horas del alta, consulta en nuestro servicio de urgencias por persistencia del cuadro.

Exploración física: Aceptable estado general, irritable. Normocoloreada. Tenue exantema generalizado. Inyección conjuntival bilateral. Labios fisurados. No lesiones en mucosa oral. No edema ni alteraciones en manos y pies. No adenopatías. Resto normal.

Pruebas complementarias: Analítica inicial: Hemograma: Hb 11 gr/dl; Hto 31.4%; Plaquetas 534 mil/mcl; Leucocitos 12.08 mil/mcl (N57%, L33%; M4%). PCR 122 mg/l. VSG 117 mm/hora. Bioquímica: Glucosa 27 mg/dl; Cr 0,26 mg/dl; ALT 17U/l; Na 137 meq/l; K4,1 meq/l. Urocultivo y hemocultivo: negativos. Electrocardiograma: normal. Ecocardiograma: dilatación de tronco de coronaria izquierda con pequeño aneurisma sacular en descendente anterior. Contractilidad normal.

Evolución: Ingresos con juicio clínico de EK para tratamiento con gammaglobulina intravenosa así como ácido acetilsalicílico. A las 48 horas realiza varios picos febriles por lo que se administra segunda dosis

de gammaglobulina intravenosa. Posteriormente afebril. Mejoría progresiva del cuadro, iniciando descamación de dedos de las manos al 5º día. En seguimiento por cardiología infantil y en tratamiento con ácido acetilsalicílico con evolución clínica favorable.

DISCUSIÓN: La EK es una vasculitis cuyo síntoma guía es la fiebre. Es imprescindible una anamnesis y exploración física detallada para el diagnóstico, que debe ser lo más precoz posible ya que hasta un 20% de los pacientes pueden desarrollar afectación cardíaca sin tratamiento correcto, como en el caso de nuestra paciente.

SÍNDROME DE NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 2B

De La Puente Arévalo, Ana; Laplaza González, María; Bermudez de Castro Lopez, Elena
Servicio de Endocrinología Infantil. Hospital La Paz

INTRODUCCIÓN: La neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN2) es una enfermedad genética autosómica dominante con prevalencia de 2,5 por 100.000 habitantes. Existe alta frecuencia de carcinoma medular de tiroides (90%) y feocromocitoma (40-50%). Este caso trata de un paciente con un MEN2b en el que la clínica debió hacer sospechar el diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Anamnesis: Paciente de 15 años, hijo de padres consanguíneos. Desde hace 4 años refiere "bultos" cervicales. Desarrollo psicomotor normal. Alto y delgado de siempre. Recientemente rápido crecimiento sin ganancia ponderal. Desde el nacimiento lesiones en lengua interpretadas como geográficas. Pies cavos y atrofia de músculos peroneos diagnosticado de Charcot Marie Tooth tipo 2. Prognatismo e hipertelorismo cada vez más llamativo. Exploración física: peso -1DE, talla +2,7DE, IMC -2DE. Nódulo tiroideo duro de 1,5cm, adenopatías laterocervicales izquierdas dolorosas a la palpación. Neuromas mucosos en punta de lengua, labios gruesos, escoliosis y hábito marfanoide. Pruebas complementarias: Hemograma, ionograma, TSH, T4L, metanefrinas y catecolaminas en orina de 24 horas normales, antígeno carcinoembrionario: 15,4ng/ml, calcitonina: 2.408pg/ml y PTH: 31pg/ml. Estudio del gen RET: mutación en heterocigosis en exón 16, p.Met918Thr. Estudio del gen RET normal en la madre, padre pendiente de resultado. Ecografía tiroidea: masa de 4cm en lóbulo tiroideo izquierdo, múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales calcificadas. TAC cuello-tórax y abdomen: masa en lóbulo tiroideo izquierdo de 2,3cm, bordes irregulares. Múltiples

adenopatías cervicales. Diagnóstico: Síndrome MEN2b. Carcinoma medular de tiroides con metástasis ganglionar. Tratamiento: tiroidectomía total y linfadenectomía cervical bilateral. Evolución: Mantiene normalidad del metabolismo calcio-fósforo e inicia tratamiento sustitutivo con levotiroxina. Calcitonina de control: 1672pg/ml.

DISCUSIÓN: El MEN2b se diagnostica mediante screening genético por antecedentes familiares de tumores y debemos sospecharlo ante un paciente con neuromas mucosos. Una sola mutación en el exón 16 del protooncogen RET del cromosoma 10 es responsable del 95% de los casos. El carcinoma medular es agresivo y precoz siendo el único tratamiento curativo la tiroidectomía total junto con linfadenectomía cervical de forma preventiva en el primer año de vida. Las terapias coadyuvantes tras cirugía no han demostrado aumentar la supervivencia. Es por tanto un síndrome raro en el que un diagnóstico precoz es fundamental tanto para poder ofrecer un tratamiento como para realizar un screening genético a los familiares.

¡QUÉ BUENO ES MI HIJO QUE NO LLORA!

Marafía Pérez, Ana Isabel; Burgos González, Carolina; Aguado Lobo, Isabel

Servicio de Pediatría

Hospital Universitario Severo Ochoa

INTRODUCCIÓN: Un caso de hipotonía neonatal.

CASO CLÍNICO: Anamnesis: Embarazo controlado, sin incidencias. Madre con hipotiroidismo autoinmune en tratamiento con levotiroxina sódica. Serologías no de riesgo. Exudado recto-vaginal negativo. Cesárea por no progresión a las 39+4 semanas. Apgar 6/8/10. Reanimación con oxígeno y reanimador neonatal Neopuff. A las 4 horas de vida comienza con distrés respiratorio con buena evolución que no precisa asistencia respiratoria.

Exploración física: Somatometría normal. Buen estado general, buena coloración piel y mucosas. Hiperplasia gingival. Retromicrognatia. Consciente. Respuesta a estímulos discretamente disminuida. Escasa flexión de las extremidades. Hipotonía generalizada predominantemente axial. Tendencia a mantener los ojos cerrados. Moro inicial que no finaliza, reflejos palmo-plantares de flexión disminuidos. No succión. No reflejo de búsqueda. Escasa mímica facial. Llanto muy débil. Fontanela anterior normotensa. AC: rítmico, no soplos. AP: discreta polipnea con quejido intermitente débil, buena ventilación bilateral. Abdomen blando y depresible, no masas ni megalías.

Pruebas complementarias:

Análítica: hemograma y bioquímica sin alteraciones, TSH normal, Tiroxina libre, tiroglobulina y anticuerpos antitiroglobulina normales. Anticuerpos antitiroperoxidasa elevados, CPK normal.

Punción lumbar y cultivo de líquido cefalorraquídeo: normal.

Estudio de aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre, orina y líquido cefalorraquídeo: negativos.

Ecografía cerebral: sin alteraciones.

Fondo de ojo: normal.

Estudio genético: microdelección de la región 15q11.2.

Diagnóstico: Síndrome de Prader-Willi

Tratamiento: Estimulación precoz

Evolución: Actualmente 9 meses de vida: Hipotonía severa. Se lleva manos y pies a la boca. Sostén cefálico no completo. Fija la mirada. Deglución conservada.

DISCUSIÓN: El síndrome de Prader Willi es una alteración genética con una incidencia de 1:15000 niños a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de hipotonía neonatal. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: hipotonía neonatal, hipoplasia genital, hiperfagia progresiva, baja talla, crecimiento puberal acelerado, así como trastornos psiquiátricos. Prenatalmente puede cursar con polihidramnios, disminución de la actividad fetal y presentación de nalgas.

LACTANTE DE 11 MESES CON FIEBRE, EXANTEMA Y AFECTACIÓN DEL ESTADO GENERAL

Núñez Ramos, Raquel; Gimeno Sánchez, Isabel;

Montoro Romero, Soledad

Lactantes e Inmunodeficiencias

Hospital 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: Las enfermedades que cursan con fiebre y exantema son más frecuentes en la infancia que en cualquier otra época de la vida, por lo que el pediatra debe estar familiarizado con su manejo e identificar los signos de alarma

CASO CLÍNICO: (anamnesis, exploración física, pruebas complementarias, diagnóstico, tratamiento y evolución):

A: Niño de 11 meses sin antecedentes de interés, que consulta por 7 días de fiebre con clínica respiratoria acompañante sin participación digestiva. Ha recibido antibiótico durante 48 horas por sospecha de otitis. El 5º día de fiebre le aparece un exantema. EF: Afectación del estado general. Bien hidratado, nutrido y

perfundido. Buen color de piel y mucosas. No petequias. Exantema eritematomaculopapuloso generalizado. Resto normal. PC: Hemograma; 12620 leucocitos/mm³ (48%N; 29,8%L; 17,3%M). Bioquímica: normal. PCR: 1,7 mg/dl. Serologías: VEB negativo; CMV IgG positiva e IgM negativa; Sarampión: IgG e IgM positivas. D: Sarampión. T: sintomático. E: favorable.

DISCUSIÓN: El sarampión es una enfermedad exantemática propia de la infancia que debemos reconocer. Lejos de estar eliminada, cada año se confirman nuevos casos en nuestro medio a pesar de la alta cobertura vacunal. Los lactantes menores de 12-15 meses, aún no vacunados, representan la población de mayor riesgo.

NEUMONÍA POR LEGIONELLA ADQUIRIDA EN LA COMUNIDAD EN UNA NIÑA INMUNOCOMPETENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

García Arroyo, Laura; Santos Herraiz, Paula;
Villalba Castañó, Clara
Hospital Virgen de la Salud

INTRODUCCIÓN: La neumonía por Legionella es poco frecuente en niños, presentándose principalmente en inmunodeprimidos y en casos nosocomiales.

CASO CLÍNICO: Niña de cuatro años con fiebre, decaimiento y tos seca de tres días de evolución sin dificultad respiratoria. Antecedentes personales: laringitis dos semanas antes tratada con corticoides y humidificador. Exploración: fiebre e hipoventilación generalizada con estertores bibasales. Pruebas complementarias: leucocitosis con desviación izquierda; aumento de reactantes de fase aguda. Alcalosis respiratoria. Radiografía de tórax: infiltrados alveolares algodonosos bilaterales. Preciso ingreso en UCI Pediátrica. La serología para Legionella pneumophila, la antigenuria y el cultivo del esputo de dicho germen fueron positivos. Se instauró tratamiento con claritromicina y levofloxacino; añadiéndose cefotaxima por sepsis por E.Coli. Asintomática en el momento actual. El foco de la infección fue encontrado en el humidificador domiciliario.

DISCUSIÓN: Legionella es causa frecuente de neumonía adquirida y nosocomial en adultos pero rara en niños. En niños inmunocompetentes puede ser infección asintomática o cursar como una enfermedad autolimitada.

DIFICULTAD RESPIRATORIA COMPLICADA

López Andrés, Nerea; Cid París, Ester;
Rubio Jiménez, María Eliana
Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN: La obstrucción aguda de la vía aérea superior es una causa frecuente de emergencias respiratorias en niños. Los procesos que la ocasionan son, principalmente, infecciosos, traumáticos y mecánicos.

CASO CLÍNICO: Niño de 2 años acude a urgencias por cuadro de 4 días de evolución de tos, afonía y dificultad respiratoria que ha ido en aumento en las últimas 48 horas. Había sido diagnosticado previamente de laringitis aguda, en tratamiento con prednisona, budesonida y salbutamol inhalado, sin mejoría. Afebril. Se había realizado una radiografía de tórax sin objetivarse condensación neumónica. En los antecedentes personales destacan bronquitis de repetición. A la exploración presenta buen estado general con saturación de oxígeno 92%, crepitantes y roncus bilaterales. Se decide ingreso, pautándose oxigenoterapia y adrenalina nebulizada cada 4 horas. La analítica muestra leucocitosis con leve neutrofilia, proteína C reactiva 18.2 mg/l y acidosis respiratoria. Tras tres aerosoles, presenta regular estado general con sudoración y coloración pálida. Importante trabajo respiratorio con estridor, afonía y tiraje supraesternal, supraclavicular y subcostal marcados. Mantiene adecuada saturación de oxígeno con 3 litros por minuto de oxígeno, hipoventilación con estridor y sibilantes aislados y taquipnea. Destaca una taquicardia mayor a 250 latidos por minuto, objetivándose en electrocardiograma taquicardia supraventricular paroxística. Recibe tratamiento con maniobras vagales sin respuesta y tres bolos intravenosos a dosis crecientes de adenosina, recuperando transitoriamente el ritmo sinusal pero con recidiva de la taquicardia supraventricular. Se administra un bolo intravenoso de amiodarona y después perfusión continua, cediendo la taquicardia y mejorando el estado general, por lo que se decide traslado a unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). Durante su ingreso en UCIP continua con dificultad respiratoria alta y taquicardia supraventricular que precisa tratamiento con flecainida. A las 24 horas, tras un acceso de tos expulsa espontáneamente de vía aérea una horquilla, que al revisar retrospectivamente la radiografía de tórax previa se visualiza una pequeña parte de la misma en la tráquea.

DISCUSIÓN: Ante episodio de laringitis con evolución tórpida se debe descartar la presencia de cuerpo extraño en vía aérea, siendo necesarias pruebas de

imagen complementarias que deben valorarse detalladamente.

LACTANTE CON EMPEORAMIENTO BRUSCO EN EL CONTEXTO DE INFECCIÓN URINARIA

Rubio Jiménez, M^a Eliana; Cid París, Ester;
López Andrés, Nerea
Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN: El empeoramiento brusco de un lactante en el contexto de una infección urinaria generalmente es secundario a una sepsis, pero no hay que olvidar la posibilidad de otros diagnósticos menos frecuentes.

CASO CLÍNICO: Lactante de 2 meses que acude a urgencias por un cuadro de vómitos e hiporexia de 24 horas de evolución. Afebril. Antecedentes personales sin interés, salvo CIV muscular pequeña en seguimiento en las consultas de cardiología. Exploración física normal, excepto leve palidez cutánea, soplo sistólico I/VI y hepatomegalia de 3 centímetros. La analítica en urgencias muestra leucocitosis sin neutrofilia, anemia macrocítica y PCR de 8,4 mg/l. El sedimento de orina presenta más de 100 leucocitos por campo en dos determinaciones, por lo que ante la sospecha de infección urinaria ingresa para tratamiento intravenoso con gentamicina. A las 12 horas del ingreso presenta un empeoramiento brusco del estado general con hipoxemia, taquipnea, taquicardia y tiraje subcostal moderado. Mantiene TA normal. ACP: Soplo sistólico I/VI, sin crepitantes. Abdomen distendido, no edemas. Somnoliento pero reactivo. Se realiza radiografía de tórax con leve cardiomegalia y gasometría que es normal y ante la sospecha de sepsis se inicia tratamiento con cefotaxima intravenosa y oxigenoterapia. Dos horas después presenta nuevo empeoramiento con cianosis, aumento de taquicardia y taquipnea, ritmo de galope, hepatoesplenomegalia y TA en límite inferior. Se monitoriza, se expande con suero salino fisiológico y se administra furosemida intravenosa. Se realiza nueva radiografía en la que destaca aumento de la cardiomegalia acompañada de signos de congestión venosa pulmonar, y en la gasometría presenta acidosis metabólica, por lo que se realiza nueva expansión con bicarbonato 1/6 M. La ecocardiografía muestra dilatación de VI con mala contractilidad, insuficiencia mitral y tricuspídea, sin coartación ni estenosis aórtica y CIV pequeña. Se inicia soporte inotrópico con dopamina a 10 mcg/kg/min y con el diagnóstico de insuficiencia cardíaca y miocardiopatía dilatada se traslada a una

unidad de cuidados intensivos pediátricos. Posteriormente el urocultivo resulta positivo para E. Coli.

DISCUSIÓN: La insuficiencia cardíaca es una entidad infrecuente en pediatría y cuya presentación en el lactante es de difícil diagnóstico, requiriendo un alto índice de sospecha clínica.

SÍNDROME CONFUSIONAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Cid París, Ester; López Andrés, Nerea; Rubio Jiménez, M^a Eliana
Hospital Universitario de Guadalajara

INTRODUCCIÓN: En un paciente con clínica sugestiva de encefalopatía aguda se deben descartar diferentes etiologías como son la infección del SNC, las alteraciones metabólicas y las intoxicaciones.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años, que trae a urgencias, por episodio de 3 horas de evolución en el que alterna periodos de somnolencia con dificultad para despertar con otros de irritabilidad, confusión y llanto. Expresa verbalmente dolor ocular mientras comprime compulsivamente los ojos de forma reiterada. Durante dicho episodio presenta 3 deposiciones líquidas. A la exploración se encuentra afebril, con FC de 120 lpm y TA de 100/55. Presenta normalidad a la exploración ocular con pupilas isocóricas y normorreactivas sin signos de focalidad neurológica. Resto de examen físico normal. Ante la presencia de síntomas confusionales y sospecha de encefalopatía aguda, se realiza analítica que muestra 10.030 leucocitos con neutrofilia sin desviación a la izquierda, sin otros hallazgos. El padre niega la toma de medicación o contacto con sustancias tóxicas, pero ante la clínica marcada se realiza cribado de tóxicos. La determinación de cocaína en orina resulta positiva. Ingresa para observación con sueroterapia intravenosa sin tratamiento específico, siendo dada de alta a las 48 horas por mejoría del cuadro. Dada la sospecha de maltrato por negligencia se comunica la situación a los Servicios Sociales.

DISCUSIÓN: Los niños pequeños pueden intoxicarse por ingesta accidental, inhalación de forma pasiva o administración voluntaria por parte de un adulto. Debemos sospechar la intoxicación por cocaína ante cualquier clínica neurológica en la que no hayamos podido confirmar otra patología.

DOLOR ABDOMINAL EN FOSA ILIACA DERECHA Y FIEBRE

Cerdeira Barreiro, Natalia; Gutierrez Moreno, Elisa María

Servicio de Pediatría. Fundación Jiménez Díaz

INTRODUCCIÓN: Importancia de los antecedentes epidemiológicos al valorar el abdomen agudo.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años con fiebre hasta 40°C de 5 días de evolución. Quince días antes deposiciones líquidas sin productos patológicos que habían cedido 72 horas antes. En las últimas 6 horas distensión abdominal y dolor continuo en hipogastrio. ANTECEDENTES: Llegada a España 10 días antes tras un viaje a Bangladesh de un mes. Había bebido agua no potable y realizado baños en agua dulce. Correctamente vacunada, no recibió vacunas para el viaje. EXPLORACION FÍSICA: Aceptable estado general con importante decaimiento y mucosas pastosas. Presentaba un abdomen distendido y doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha con Blumberg dudoso. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: En analítica se halló leucocitosis con neutrofilia (11417 segmentados), hiponatremia (129 mg/dl) e hipopotasemia (3,7 mg/dl) y elevación de la proteína C reactiva (8,24 mg/dl). Sedimento de orina y gota gruesa normales. En la ecografía abdominal presentaba mínima cantidad de líquido libre paracólico derecho y adenopatías mesentéricas, no visualizándose el apéndice. EVOLUCIÓN: Ante la sospecha de abdomen agudo o sepsis abdominal se inició amoxiclavulánico y metronidazol, y se realiza laparotomía exploradora (apéndice grande sin signos de inflamación). A las 24 horas presenta una deposición melánica y rectorragia, con empeoramiento progresivo (leucopenia, trombopenia y shock séptico), precisando tratamiento inotrópico. Mejoró al cambiar el tratamiento a cefotaxima y vancomicina. El hemocultivo resultó positivo para *Salmonella paratyphi* (antibiograma).

DIAGNOSTICO: Shock séptico por *Salmonella paratyphi*.

DISCUSIÓN: El incremento de la inmigración y los viajes internacionales en nuestro medio ha producido un incremento de enfermedades como la fiebre tifoidea. Ante un niño con fiebre, dolor abdominal cobra una especial relevancia la anamnesis y una historia completa de riesgos, debiendo tener en cuenta la fiebre tifoidea (por *Salmonella typhi* y *paratyphi*) en el diagnóstico diferencial. La transmisión es por ingesta de alimentos contaminados o en agua no potable. El diagnóstico se basa en identificar la

bacteria en el hemocultivo (positivo sólo en un 40-80%) y coprocultivo (positivo sólo en 35-60%, a partir de la 3ª semana). El tratamiento depende de la gravedad del cuadro y el área de procedencia. Debe enfatizarse en la vacunación a todo paciente > de 2 años que viaje a zona de riesgo, incluidos los inmigrantes en visita a familiares.

LACTANTE PREMATURO DE 5 MESES CON MACROCEFALIA PROGRESIVA E INFRA-VERSIÓN DE LA MIRADA. ¿QUÉ HACER?

Guerra García, Pilar; Peralta Salas, Julio Ernesto; Montoro Romero, Soledad

Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: El traumatismo craneal no accidental (TCNA) es la variante de maltrato infantil con mayor mortalidad y morbilidad neurológica. Es fundamental su detección y diagnóstico para asegurar la protección del niño.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 meses que ingresa por anemia ferropénica y macrocefalia progresiva, objetivada en control de Neonatología. Antecedentes: pretérmino 31 semanas, madre 19 años, embarazo no controlado. EF: alerta, infraversión de la mirada, macrocefalia (frente abombada y fontanela amplia de 4x3 cm, no a tensión). Ecografía cerebral: hematomas subdurales (HSD) bilaterales de 10x2 cm con efecto masa. TC craneal: dos grandes HSD que se extienden sobre la superficie cerebral. Fondo de ojo: hemorragias paramaculares compatibles con lesiones por zarandeo. Preciso trepanotomía bilateral. RMN cerebral post-cirugía: hemorragias parenquimatosas en territorio frontera no evidenciadas previamente y hemosiderosis leptomeníngea con membranas interpuestas (cronicidad). Alta tras mejoría a los 32 días. Re-ingresa a los 41 días por irritabilidad. Los padres refieren trauma leve hace varias semanas. EF: dos lesiones eritematosas de 0.5 cm toraco-abdominales y llanto intenso con la movilización. En parrilla costal había fracturas en distintos estadios de varios arcos costales compatibles con traumatismo no accidental. Resto de pruebas normales. Como nuevos hallazgos en TC y RMN cerebral: hematoma epidural y acabalgamiento de huesos en suturas coronales y lambdoideas, probablemente debido a nuevos TCE. También lesiones residuales de lesión axonal difusa grado I. Se realizó Parte Judicial, a Trabajadores Sociales y Hoja de Notificación de la CAM, obteniéndose orden de guarda de la CAM. Fue dado de alta, tras buena evolución, con seguimiento en Consultas Externas.

DISCUSIÓN: El TCNA se caracteriza por HSD, hemorragia retiniana y edema cerebral, con o sin fracturas ocultas, y escasos o nulos signos traumáticos externos. Es imprescindible sospecharlo ante historias incongruentes o con lesiones no concordantes. Ante la mínima sospecha hay que comunicarlo a la Justicia. Un niño maltratado tiene 50% de probabilidades de volver a ser maltratado y 10% de morir. El mejor tratamiento es la prevención y el diagnóstico precoz puede evitar futuros episodios y muertes por esta causa.

¿QUÉ MOSQUITO TE HA PICADO, MAMÁ?

Muñoz Archidona, Cristina; Aguado Lobo, Isabel; Pérez Fernández, Cecilia
Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa

INTRODUCCIÓN: La malaria es una enfermedad reemergente causada por *Plasmodium spp.* que afecta cada año a más de 500 millones de personas. Durante el embarazo la malaria afecta tanto a la madre como al feto, aumentando el riesgo de prematuridad, bajo peso al nacimiento y morbimortalidad infantil.

CASO CLÍNICO: Anamnesis: Recién nacido a término, hijo de madre diagnosticada durante el primer trimestre del embarazo de malaria. La madre había recibido tratamiento con artemisina durante un tiempo indeterminado. La gestación había sido controlada durante los dos primeros trimestres en su país de origen (Guinea) y posteriormente en nuestro Centro. Exploración física: Buen estado general, peso adecuado para la edad gestacional. Resto de exploración física normal por aparatos.

Pruebas complementarias: Se solicita hemograma que resulta normal, sin datos de anemia y PCR para malaria positiva para *P.falciparum*.

Evolución: A los 8 días de vida, el paciente ingresa con el diagnóstico de malaria congénita para realizar tratamiento bajo observación directa con sulfato de quinina (10mg/kg/8horas) y clindamicina (20mg/kg/día) durante siete días. Se mantiene asintomático, con buena tolerancia de la medicación. El control de PCR de malaria y antígeno de *Plasmodium* postratamiento fue negativo.

DISCUSIÓN: La embarazada tiene mayor riesgo de contraer malaria debido a la existencia de receptores en la placenta que permiten la adhesión del parásito. La transmisión al feto se produce, principalmente, a través de la placenta, aumentando el riesgo si la mujer es primigesta, inmunodeprimida o regresa a área endémica. No existe consenso para definir malaria

congénita; generalmente se considera a aquella adquirida por el feto o recién nacido de la madre, del útero o en el parto y que, se inicia durante los primeros 7 días de vida. Se debería aumentar la vigilancia sobre malaria en aquellas mujeres embarazadas que hayan viajado a áreas endémicas durante el último año, así como sobre los recién nacidos, iniciando una evaluación diagnóstica temprana.

SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT, UN DIAGNÓSTICO DE EXCLUSIÓN

Buedo Rubio, María Isabel; Delgado García, Ana Belén; Hernández Bertó, Tomás
Servicio de Pediatría.
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Tolosa-Hunt es una patología infrecuente de etiología desconocida que se engloba dentro de las oftalmoplejías dolorosas. Se caracteriza por dolor periorbitario unilateral asociado a lesión ipsilateral de los pares craneales III, IV, VI y/o primera y segunda rama del V, como consecuencia de inflamación inespecífica a nivel del seno cavernoso o la fisura orbitaria superior. Cursa en episodios recidivantes, con buena respuesta al tratamiento corticoideo.

CASO CLÍNICO: Niña de 7 años que acude al Servicio de Urgencias por ptosis palpebral derecha y dolor periorbitario de 24 horas de evolución, que no cede con analgésicos habituales, encontrándose afebril y sin proceso infeccioso intercurrente. La paciente refería dos episodios de similares características, autolimitados en dos semanas sin tratamiento, en los dos años previos, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. Se llevó a cabo una exploración física completa que fue normal, salvo parálisis de la **supraducción** y de la **aducción** de la mirada del ojo derecho, con **ptosis palpebral**, sin afectación pupilar ni alteración de otros pares craneales. Se realizó hemograma, bioquímica general, VSG, PCR, hemoglobina A1c, anticuerpos antiDNA, ANA, ENA, ANCA, y RMN craneal siendo todos los resultados normales. Se diagnosticó de Síndrome de Tolosa-Hunt y se pautó tratamiento oral con Prednisona 1mg/Kg/día durante 5 días. A las 48 horas, la paciente presentaba resolución de la oftalmoplejía y del dolor, con persistencia de ptosis palpebral leve, que se mantiene seis meses después.

DISCUSIÓN: El diagnóstico de Síndrome de Tolosa-Hunt requiere un estudio exhaustivo que permita descartar patología vascular, traumática, tumoral e

infecciosa. La presencia de dolor orbitario unilateral y oftal-moplejía, junto con la buena respuesta al tratamiento corticoideo, una vez excluidas las patologías anteriores, nos permiten establecer el diagnóstico, a pesar de la ausencia de signos inflamatorios en la Resonancia Magnética. Aunque el pronóstico es bueno y la resolución del dolor es completa con o sin tratamiento, la recurrencia tiene lugar en más de la mitad de los pacientes, persistiendo en ocasiones anomalías en la motilidad ocular o palpebral, como sucede en nuestro caso.

INFECCIÓN GRAVE POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS EN UN NIÑO INMUNOCOMPETENTE CON SINUSITIS

Alonso Canal, Laura; Carreras Sáez, Inmaculada; Gamba Arzo, Marta
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN: La sinusitis paranasal puede tener complicaciones locales como la celulitis orbitaria, el absceso subperióstico, el absceso orbitario, la afectación intracraneal (absceso cerebral, empiema subdural y meningitis) y la trombosis del seno cavernoso. A su vez, puede darse una diseminación hematogena del germen causante.

CASO CLÍNICO: Niño de 9 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias por fiebre de 2 días de evolución con rinorrea y congestión nasal, así como cefalea frontal y edema palpebral derecho desde hacía 12 horas. Presentaba limitación de la abducción y de la supraducción del ojo derecho con agudeza visual preservada. La TC craneal evidenció celulitis preseptal derecha y sinusitis etmoidal del mismo lado. Ingresó con tratamiento con cefotaxima y vancomicina intravenosas y, 24 horas después, comenzó a referir dolor torácico y disnea. Una Rx de tórax mostró consolidaciones pulmonares bilaterales, alguna de ellas cavitada, de predominio en bases, compatible con neumonía necrotizante. El hemocultivo fue positivo a *Staphylococcus aureus* meticilín-sensible, cambiando el antibiótico a cloxacilina intravenosa. El 5º día de ingreso la TC craneal mostró en el lado derecho 2 colecciones purulentas intraorbitarias y exoftalmos, decidiéndose intervención quirúrgica, que, dado el estado del paciente, se postpuso y se asoció antibióticoterapia con meropenem. El 11º día se realizó una RM craneal que puso de manifiesto además un empiema subdural frontal derecho y captación leptomeníngea frontal bilateral. El 12º día fue intervenido quirúrgicamente mediante craneotomía fronto-orbitaria y evacuación del material purulento, con buena evolu-

ción posterior. El estudio cardiológico y el de inmunidad resultaron normales.

DISCUSIÓN: El *Staphylococcus aureus* es un agente causal frecuente de sinusitis paranasal en individuos inmunocompetentes, pudiendo ocasionar complicaciones intraorbitarias y también bacteriemia, con el consiguiente riesgo de afectación a diferentes niveles.

ARTRITIS SÉPTICA CON CULTIVOS NEGATIVOS EN LACTANTE DE 7 MESES

Peralta Salas, Julio Ernesto; Montoro Romero, Soledad; Guerra García, Pilar
Hospital Universitario 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: La artritis séptica en niños presenta cultivo positivo en líquido articular en un número elevado de casos. En ocasiones sin embargo no se haya germen, lo que dificulta el manejo del caso.

CASO CLÍNICO: Lactante femenina de 7 meses de edad, con antecedentes de salud y vacunación al día, traída a urgencias por presentar fiebre de hasta 38.5°C de 12 horas de evolución, acompañada de negación al apoyo y dolor del miembro inferior derecho desde 24 horas antes. Examen físico: Dolor a la palpación del miembro inferior derecho y a la movilización activa de las articulaciones de cadera, rodilla y tobillo ipsilaterales. Se realiza analítica completa que muestra signos de infección bacteriana aguda, la ecografía de rodilla derecha evidencia colección articular. El traumatólogo de guardia no realiza punción pues estima no había suficiente líquido articular. Ingresó con cefotaxima y cloxacilina i. v. A las 12 horas se realiza punción de la articulación obteniendo líquido articular purulento que se envía a cultivo. El hemocultivo y ambos cultivos de líquido articular para bacterias resultan estériles. Evoluciona de manera lenta manteniendo fiebre durante 7 días e importante limitación a la movilidad articular por lo que se coloca férula posterior y cambia antibiótico terapia por clindamicina y cefotaxima. La fiebre remite en el 8vo día y es dada de alta al 10mo día de ingreso afebril, sin dolor a la movilización pero con leve limitación a la extensión de la rodilla y con tratamiento domiciliario con Cefuroxima axetilo. Días después del alta nos informan PCR de líquido articular positiva para *Neisseria Meningitidis*.

DISCUSIÓN: El cultivo del líquido articular para bacterias es el método clásico de identificación de un germen en las artritis sépticas. Sin embargo la determinación de material genético mediante PCR podría aumentar la rentabilidad diagnóstica en casos con

cultivo negativo. Además se debe reconocer al meningo-coco como un patógeno potencial de artritis ya que un aparentemente simple dolor articular en un paciente febril podría ser la forma de presentación inicial de una enfermedad meningocócica invasiva.

POSIBLE CAUSA DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

Montoro Romero, Soledad; Guerra García, Pilar;
Peralta Salas, Julio Ernesto
Hospital Universitario 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: El síndrome hemofagocítico constituye una enfermedad diagnosticada por criterios clínicos y analíticos que puede desencadenarse por varias entidades infecciosas.

CASO CLÍNICO: Lactante de 11 meses que presenta fiebre de 18 días de evolución de hasta 40°C que no cede con tratamiento antibiótico. Nacido en España de padres nigerianos no presenta antecedentes personales y familiares de interés, ni viajes recientes. A la exploración física no se encuentran hallazgos significativos salvo moderada hepatoesplenomegalia. Análítica sanguínea con neutropenia, trombopenia, hipertransaminasemia, hipertrigliceridemia, proteína C reactiva elevada, aumento marcado de la ferritina, CD25 soluble elevado, con resto de parámetros dentro de la normalidad. Serologías VHB, VHC, VHA, VHS, VIH, CMV, Toxoplasma y Sífilis negativas. Ig M positiva para VEB y serología positiva para leishmania. Extensión de sangre periférica sin alteraciones y aspirado de médula ósea con hemofagocitosis sin visualizarse leishmanias. Se inicia tratamiento por sospecha clínica y resultados de serología con Anfotericina B liposomal 4mg/Kg/día durante 5 días y una única dosis al décimo día. Se repiten serologías y carga viral de VEB que son negativas. Antígeno en orina y PCR en sangre periférica para leishmania negativas. El paciente se presenta afebril después de 3 días con el tratamiento. Finalmente en el cultivo de médula ósea para leishmania se visualizaron promastigotes de la misma. El diagnóstico fue de síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral. La evolución tras el tratamiento fue excelente, con desaparición de la clínica en pocos días junto con normalización de parámetros analíticos y reducción de la hepatoesplenomegalia en pocas semanas.

DISCUSIÓN: La Leishmaniasis visceral es una enfermedad parasitaria endémica en nuestro medio cuya incidencia está aumentando, que siempre debemos tener en cuenta como posible factor etiológico del

síndrome hemofagocítico, ya que su tratamiento es curativo evitando otros procedimientos más agresivos.

CONVULSIONES NEONATALES REFRACTARIAS

Paz Lovera, Manuel Arturo; Lesmes Moltó, Leticia;
Rivero Calle, Irene
Hospital Universitario de Fuenlabrada

INTRODUCCIÓN: Las convulsiones neonatales son una patología de elevada incidencia, 1.4% de los recién nacidos a término. En este niño se asociaron además alteraciones estructurales cerebrales y oftálmicas constituyendo un diagnóstico nefasto.

CASO CLÍNICO: Recién nacido a término, embarazo FIV. Diagnóstico prenatal de CIR sin alteraciones anatómicas. Parto instrumental con ventosa por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Apgar 9-9; pH de cordón 7.14; peso y perímetro cefálico entre p3-10. A los 19 días de vida acude a un control de peso y es remitido a Urgencias por referir episodios de sacudidas de brazo izquierdo con desviación de la comisura bucal, cierre y apertura del ojo izquierdo, de varios segundos de duración, más de 10 al día. La exploración física muestra un neonato con peso y perímetro cefálico en p3, fontanela anterior normotensa. Tono adecuado. Irritable a la manipulación. Hemihipotrofia craneofacial izquierda. Práctica ausencia de contacto, no fijación. Se realiza eco cerebral: ausencia de cuerpo calloso; analítica básica: normal. Se decide ingreso para completar estudio y se inicia tratamiento con ácido valproico. Con la sospecha Síndrome de Aicardi se solicita valoración oftalmológica: colobomas de discos ópticos y lagunas coriorretinianas. Electroencefalograma: muy patológico, sin rasgos de West típico. Radiografía de columna sin alteraciones vertebrales; Eco abdominal: normal. Resonancia magnética cerebral: hemisferios cerebral y cerebeloso izquierdos de menor tamaño; displasia cortical bifrontal de predominio izquierdo. Quistes en lóbulo temporal y sobre tercer ventrículo. Persisten y se agravan las crisis de carácter polimórfico, pluricotidianas, inducidas por la irritabilidad, somnolencia, despertar. Se inicia tratamiento con ACTH sin mejoría clínica ni electroencefalográfica por lo que se asocia vigabatrina. Actualmente con retraso psicomotor global, problemas de succión y crisis persistentes.

DISCUSIÓN: El síndrome de Aicardi es un trastorno genético que se caracteriza por espasmos infantiles, agenesis de cuerpo calloso y lesiones coriorretinianas. Solo se observa en niñas. En nuestro caso llama la

atención la precocidad de aparición de las crisis y el carácter polimorfo de las mismas.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A LEISHMANIASIS VISCERAL; IMPORTANCIA DEL TEST RÁPIDO PARA LEISHMANIA POR INMUNOCROMATOGRAFIA

Andina Martínez, David; Castro Gómez, Macarena;
García Abós, Miriam
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN: Se presenta un SHF severo secundario a LV, en la que el diagnóstico inicial se basó en un test rápido por inmunocromatografía frente al antígeno K39, dada la negatividad inicial de otras pruebas diagnósticas.

CASO CLÍNICO: Anamnesis: Varón de 20 meses que consulta por fiebre de 27 días de evolución y decaimiento, sin referir contacto previo con animales.

Exploración física: Regular estado general con palidez de piel y mucosas. Hepatomegalia de 1,5 cm sin esplenomegalia ni otros hallazgos de interés.

Pruebas complementarias: Analítica inicial: hemoglobina 7,6 mg/dl; plaquetopenia; GOT 1940 U/L; GPT 957 U/L; LDH 4.486 U/L; fibrinogeno 118 mg/dl; coagulopatía con tiempo de protombina disminuido y Dimero D positivo; albúmina 1,9 g/dl; IgG 1020 mg/dl; PCR: 14,4 mg/dl; ferritina > 30.000 ng/ml; triglicéridos 275mg/dl. IFI a Leishmania: 1/40. Test rápido para Leishmania por inmunocromatografía: positivo. Radiografía tórax normal; ecografía abdominal: mínima hepatoesplenomegalia. Aspirado de médula ósea: hemofagocitosis intensa sin visualizar Leishmanias.

Diagnóstico: Síndrome hemofagocítico severo.

Tratamiento: A las 12 horas se inicia tratamiento con Anfotericina B liposomal.

Evolución: Desde el 2º día disminución progresiva de las transaminasas con situación clínica estable. Se mantiene la coagulopatía con anemia progresiva que requiere transfusión de concentrado de hematíes y aparece hipoalbuminemia importante, neutropenia y esplenomegalia que llega a 4 cm. El 8º día de ingreso por la lenta respuesta clínica y analítica se añade prednisona a 1,5 mg/kg/día con desaparición de la fiebre a las 24 horas y mejoría progresiva hasta la normalización clínica y analítica. La PCR para Leishmanias en médula ósea fue positiva. Al 9º día se repite IFI para Leishmania: 1/320. El día 14 del ingreso se objetiva hipergammaglobulinemia.

DISCUSIÓN: El SHF secundario precisa de un tratamiento precoz por la potencial gravedad del cuadro. Este caso es muy interesante porque inicialmente el paciente no presentaba esplenomegalia ni hipergammaglobulinemia, típicas de LV, y la IFI a Leishmania era dudosa. El test rápido por inmunocromatografía permitió un tratamiento inmediato, evitando una evolución desfavorable que precisara terapias más agresivas.

STAPHYLOCOCCUS AUREUS RESISTENTE A METICILINA DE ORIGEN COMUNITARIO: UNA INFECCIÓN EMERGENTE

Crespo Madrid, Nuria; Navas Alonso, Paola Isabel;
Segoviano Lorenzo, María del Carmen
Hospital Virgen de la Salud

INTRODUCCIÓN: El Staphylococcus aureus resistente a meticilina (SARM) se ha considerado un patógeno nosocomial que en los últimos años ha trascendido a la comunidad. Desde 1990 se describieron cepas de SARM asociadas a la comunidad (SARM-AC), que afectan con frecuencia a niños y adultos jóvenes sin factores de riesgo, con alta tasa de transmisión intrafamiliar y de recurrencias. Esta bacteria, forma parte de la flora humana normal colonizando piel y mucosas, principalmente fosas nasales. Frecuentemente expresan una toxina (Leucocidina de Pantón-Valentine o LPV) relacionada con mayor virulencia en infecciones de piel, partes blandas, osteomielitis y neumonía necrosante. Se sabe que estas cepas de SARM-AC presentan características genotípicas y patrones de resistencia distintos a las cepas nosocomiales (determinados clones, productores de LPV y son habitualmente sensibles a antibióticos no betalactámicos) y que además causan infecciones con un patrón clínico y epidemiológico diferente. Aunque en nuestro país es todavía poco frecuente, se está incrementando notablemente, sobre todo entre la población no autóctona.

CASO CLÍNICO: Varón, 13 años, dolor en región glútea de 5 días irradiado a abdomen, fiebre de 24 horas y dolor a la micción y defecación. Refiere traumatismo tras caída desde monopatín hace 6 días y herida supurada en codo derecho hace 15 días tratada con Amoxicilina oral. Antecedentes familiares: tío materno, déficit de CD4; hermano con historia de panadizos y abscesos cutáneos profundos en cara de evolución tórpida. A la exploración física: regular estado general, frialdad acra y abdomen doloroso a la palpación en hipogastrio. Pruebas complementarias: leucocitosis con desviación izquierda, PCT 4.84 ng/ml,

PCR >90 mg/l, ecografía abdominal normal. Ante el empeoramiento clínico en las primeras horas del ingreso se realiza TAC abdominal donde se observa piomiositis de músculos psoasiliaco y glúteos izquierdos con colecciones asociadas. Se realiza drenaje quirúrgico de abscesos tras el cual ingresa en UCIP, presentando cuadro de inestabilidad hemodinámica severa precisando soporte inotrópico y ventilación mecánica 5 días, con datos clínicos y analíticos de shock séptico. Se revisa en quirófano a las 24 horas con buena evolución de la herida quirúrgica. Inicialmente recibe tratamiento con cefotaxima y clindamicina. Ante sospecha de shock séptico por microorganismo resistente asociamos vancomicina y gentamicina. En hemocultivo al ingreso y cultivo de abscesos se aísla SAMR. Evoluciona favorablemente recibiendo el alta de UCIP a los 10 días y hospitalaria a los 23 días, manteniendo durante su estancia tratamiento antibiótico IV y aislamiento de contacto. Ante los antecedentes familiares se deriva para completar estudio de inmunidad, siendo éste normal.

DISCUSIÓN: Las infecciones por SARM-AC son poco frecuentes, aunque potencialmente muy graves. Ante infección grave con afectación sistémica que comprometa tejidos blandos debemos pensar en SARM-AC e iniciar tratamiento con Vancomicina. El drenaje quirúrgico precoz tiene un papel importante en su curación. Probablemente la prevalencia de SARM-AC esté infravalorada, por lo que sería de gran interés hacer hincapié en el diagnóstico microbiológico ante infecciones de piel y tejidos blandos en la edad pediátrica.

LACTANTE CON FIEBRE E IRRITABILIDAD

Domínguez Pinilla, Nerea; Del Fresno Valencia, María Rosa; Rigal Andrés, Manuel
Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: El empiema subdural por neumococo es una patología muy relevante por presentarse como posible complicación de procesos ORL inicialmente banales y por la importancia clínica debido a la morbimortalidad asociada al mismo.

CASO CLÍNICO: Lactante de 3 meses que presenta fiebre de 39°C con irritabilidad de 2 días de evolución y estrabismo del ojo derecho desde 3 horas antes. Había sido diagnosticado unas horas antes de otitis media aguda e iniciado tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral. En la exploración destaca el mal estado general, el estrabismo divergente del ojo derecho y la fontanela abombada. Se le realizó un hemo-

grama que presentó leucocitosis 21.920/mm³ (neutrófilos 70% y linfocitos 20%) con Proteína C Reactiva de 34.90 mg/dL. Se le realizó un TAC que informan como higromas bifrontales bilaterales. Se ingresa en UCIP con diagnóstico presuntivo de meningitis bacteriana y tratamiento con cefotaxima y vancomicina. Persiste con mal estado general, desviación de la mirada hacia la izquierda y ROT exaltados. Se le hizo una RM en la que se objetivan empiemas bifrontales con desplazamiento de la línea media y lesiones isquémicas en sustancia gris. Se realizó craniotomía con drenaje de la colección. Se cultivó en pus del empiema *Streptococcus pneumoniae* sensible a penicilina por lo que se cambió el tratamiento a penicilina manteniéndolo intravenoso durante 6 semanas. En el plano neurológico el paciente inicialmente tuvo varias crisis convulsivas, persistiendo con rigidez generalizada y la desconexión del medio, pero posteriormente fue mejorando hasta el alta. En controles posteriores no se ha evidenciado retraso en el desarrollo psicomotor ni secuelas neurológicas ni auditivas hasta el momento actual.

DISCUSIÓN: Ante un lactante con fiebre e irritabilidad es fundamental descartar una infección a nivel del sistema nervioso central. El tratamiento precoz mediante cirugía y antibioterapia de los pacientes con empiema subdural mejora el pronóstico a medio-largo plazo, aunque por norma general éste no es muy favorable.

ABSCESO CEREBRAL RESUELTO CON TRATAMIENTO MÉDICO

Reguera Gutierrez del Solar, Paloma; de la Rosa Roch, Belén; Malagón Juárez, María
Hospital Universitario Ramón y Cajal

INTRODUCCIÓN: Presentamos el caso de una paciente con absceso cerebral con cápsula formada resuelto sin cirugía

CASO CLÍNICO: Niña de 8 años, en tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico (80mg/kg de amoxicilina) tras diagnóstico de celulitis preseptal, sin fiebre a lo largo de toda su evolución, que tiene una crisis comicial atónica. No se objetiva focalidad neurológica ni otros hallazgos en la exploración. RM cerebral: lesión lobulada frontal izquierda, con captación en anillo, pansinusitis y afectación extraconal de la órbita izquierda. Ante el diagnóstico de absceso cerebral se inicia tratamiento con vancomicina, cefotaxima y metronidazol, que se mantiene 8 semanas, y dexametasona inicialmente. En estudios evolutivos de RM se objetiva disminución progresiva del tamaño del

absceso hasta su desaparición completa a las 10 semanas del inicio del tratamiento.

DISCUSIÓN: A pesar de la dificultad de la penetración de los antibióticos en abscesos cerebrales con cápsulas bien formadas, el tratamiento médico exclusivo puede tener éxito.

NEUMONÍA DE TÓRPIDA EVOLUCIÓN CON UN DESENLACE INESPERADO

Escajadillo Vargas, Kelly Jennifer; de la Rosa Roch, Belén; Malagón Juárez, María
Hospital Universitario Ramón y Cajal

INTRODUCCIÓN: Ante un cuadro de neumonía de evolución tórpida, se debe establecer un diagnóstico diferencial que según la situación, incluya fibrosis quística, inmunodeficiencia, secuestro pulmonar, malformación congénita, tuberculosis, hongos, cardiopatía, resistencia microbiológica, etc. Sin olvidar la obstrucción bronquial, ya sea por cuerpo extraño o excepcionalmente tumoral.

CASO CLÍNICO: Niña de 11 años con antecedente de tos, fatiga y sibilancias en el último año. Debuta con neumonía de lóbulo medio e inferior, tratada con Cefotaxima IV 12 días. Reingresa en UCIP 4 días tras finalizar tratamiento por recaída con deterioro clínico y radiológico. Al ingreso polipnea, tiraje supraesternal e hipoventilación derecha. Analítica: leucocitos 8.200/mm³ (77.5% PMN) PCR: 104mg/L; PCT: 1.8ng/ml. Ecografía pulmonar: hepatización de base derecha, discreto derrame. Se inicia oxigenoterapia de alto flujo y tratamiento con Cefotaxima IV, posteriormente Meropenem, y después Amoxicilina-Clavulánico tras resultados de cultivo de lavado broncoalveolar (H. Influenzae), cultivo de hongos y micobacterias negativos. Antígeno de Neumococo y Legionella en orina, hemocultivo, serologías Chlamydia y Mycoplasma: negativas. Zhiel-Auramina: no BAAR, PCR M tuberculosis: negativa. Test del sudor negativo. Ante la tórpida evolución se completa estudio con TAC torácico: obstrucción completa del bronquio principal derecho (BPD) en su origen con ocupación del mismo por mucina, atelectasia derecha y mucograma, neumonitis obstructiva. Ante esto, se realiza fibrobroncoscopia para aspirado de secreciones, encontrando de forma casi casual unas impactantes imágenes: en BPD, a 1cm de carina, masa sonrosada con aspecto de tumor carcinoide que obstruye completamente la luz bronquial, base pulmonar libre llena de pus. Se programa extirpación tumoral mediante electrocauterización y liberación del BPD y tras cura-

ción de la neumonía, cirugía de resección. Anatomía patológica: tumor carcinoide central y típico con amplia expresión neuroendocrina y baja proliferación. Evolución favorable tras el alta. Nunca presento síndrome carcinoide.

DISCUSIÓN: Los tumores carcinoides bronquiales son la neoplasia primaria de pulmón más común en los niños, aunque su descripción sea casi excepcional. Su crecimiento lento hace que el diagnóstico se retrase, produciendo cuadro obstructivo por la tumoración, sangrado, y neumonía recurrente, recibiendo antes varios ciclos de antibiótico. Menos del 5% exhiben síntomas hormonales como el síndrome carcinoide. El pronóstico es excelente, cuando la cirugía permite la extirpación completa del tumor.

LACTANTE CON IRRITABILIDAD

Gaitero Tristán, Jara; Blanco Iglesias, Elena; Sobrino Fernandez, Elena
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN: Se trata de una infección osteoarticular con escaso tiempo de evolución y poca expresividad tanto clínica como analítica.

CASO CLÍNICO: Lactante de 10 meses que acude a Urgencias por llanto e irritabilidad de 2 horas, rechazo del gateo y encogimiento de piernas, sin fiebre ni otros síntomas, sin antecedente traumático ni de enfermedad infecciosa reciente. Exploración física: T^a: 36°C; TA: 112/77 mmHg; FC: 151 lpm, irritabilidad y llanto que aumenta con la movilización de piernas, sin limitación articular, rechazo al gateo y a la bipedestación (deambulación con apoyo ya alcanzada). Sin otros hallazgos exploratorios. Análisis de sangre (8280 leucocitos/mm³- neutrófilos 45%-, PCT 0,09ng/dl; PCR <0,5 mg/dl), radiografía de caderas y de miembros inferiores que son normales. Ingresada para observación. Evoluciona con fiebre (T^a máxima 38,8°C); analíticamente estable (7430 leucocitos/mm³ - neutrófilos 50%, cayados 1%, metamielocitos 1%, PCR <0,5 mg/dl y VSG 2 mm/h), hemocultivos negativos. RMN de miembros inferiores: osteomielitis diafisaria de fémur derecho. Confirmación con gammagrafía Tc 99. Recibe tratamiento intravenoso con Cloxacilina y Cefotaxima 3 semanas, con resolución clínica y radiológica.

DISCUSIÓN: La osteomielitis es una patología relativamente infrecuente pero potencialmente grave. Su diagnóstico se basa siempre en la clínica, siendo en ocasiones necesaria la realización de pruebas com-

plemetarias que apoyen nuestra sospecha, sobre todo en fases precoces de la enfermedad.

PACIENTE CON FENOTIPO PECULIAR, HIPOTIROIDISMO Y CALCIFICACIONES CUTÁNEAS ECTÓPICAS

Sanz Fernández, María; Nieto Gabucio, Nuria
Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario de Fuenlabrada

INTRODUCCIÓN: El pseudohipoparatiroidismo (PHP) es un trastorno metabólico hereditario poco frecuente que asocia hipocalcemia, hiperfosfatemia y resistencia periférica a la PTH. Existen varios tipos de PHP. El tipo Ia es el más frecuente. Se caracteriza por resistencia a PTH y fenotipo característico (talla baja, facies redondeada, obesidad, acortamiento del 4º-5º metacarpianos, calcificaciones cutáneas y retraso psicomotor) conocido como osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA), pudiendo asociar otras resistencias hormonales. Los pacientes con PHP tipo Ib y II sólo presentan resistencia a la PTH.

CASO CLÍNICO: Recién nacido a término. Ecografía prenatal (36 semanas): macroglosia, huesos cortos e hidronefrosis grado III derecha. PRN: 3.520 gr (-1.01 DS), longitud: 49 cm (0.13 DS); PC: 37 cm (1.83 DS). Fenotipo con orejas de implantación límite, protrusión lingual, leve pliegue nuchal y pliegue simiesco en ambas manos. Se realiza cariotipo: 46XY. Screening neonatal positivo para hipotiroidismo iniciando tratamiento con levotiroxina.

A los 6.5 meses lesiones cutáneas en antebrazos y muslo derecho. Biopsia cutánea compatible con osteoma. Estudio del metabolismo calcio/fósforo: normal. PTH: 103 pg/ml (12-65). IGF1: 44 ng/ml (55-327). Sospecha diagnóstica de PHP tipo Ia (OHA): pseudohipoparatiroidismo, hipotiroidismo y calcificaciones subcutáneas. Se inicia tratamiento con calcio, vitamina D, calcitriol y dieta baja en fosfatos.

Polidipsia y poliuria desde los 8 meses con osmolaridades urinarias repetidas de 1000. Test de restricción hídrica y test de vasopresina compatible con diabetes insípida parcial central que se trata con desmopresina oral y restricción hídrica. RMN sin alteraciones.

A los 13 meses crisis tónico clónica generalizada con Na capilar 118 mmol/L y calcio iónico normal, precisando ajuste de dosis de desmopresina y de ingesta hídrica.

Estudio genético: mutación del exón 7, consistente en c.565_568delGACT; p.Asp189fs.

DISCUSIÓN: En un paciente con calcificaciones cutáneas se debe realizar estudio del metabolismo calcio fósforo. El control del metabolismo del calcio disminuirá el riesgo de aparición de calcificaciones.

El PHP puede asociar otras resistencias hormonales presentes al diagnóstico o de aparición evolutiva.

El diagnóstico debe ser precoz para establecer el tratamiento adecuado y evitar complicaciones posteriores relacionadas con alteraciones endocrino-metabólicas.

NIÑO CON RETRASO PONDEROESTADURAL Y MACROCEFALIA

Lorenzo Ruiz, María; Natera de Benito, Daniel; Soria López, Marta
Hospital Universitario Fundación Alcorcón

INTRODUCCIÓN: El retraso ponderoestatural supone al tiempo un frecuente motivo de consulta en Pediatría y un reto diagnóstico, dada la amplia variedad de patologías que lo originan. Los hallazgos clínicos, incluso los aparentemente poco relacionados, pueden orientar a una etiología infrecuente, como en el caso que nos ocupa.

CASO CLÍNICO: Varón de 3 años valorado en la consulta Endocrinología Infantil por fallo de medro desde los 6 meses de edad. Estudiado inicialmente en otro centro se objetiva únicamente ferropenia, descartando alteraciones metabólicas, síndromes malabsortivos, e inmunodeficiencias. Los padres refieren buenos hábitos dietéticos, sin síntomas digestivos, así como adecuado estado de ánimo, rendimiento escolar y actividad física. Antecedentes personales: Embarazo de curso normal, antropometría (peso p7, talla p50, perímetro cefálico (PC) p50) y exploración del recién nacido normal. Desarrollo psicomotor: sedestación a los 10 meses y deambulación a los 18 meses. No otras enfermedades destacables. Talla diana: p26.

Exploración física: Peso y Talla en p3 y PC en p97. Fenotipo: No dismorfias mayores, posible displasia de hélix auricular con dudosa implantación baja. No asimetría facial. Exploración tórax y abdomen normal. Genitales normoformados. Pruebas complementarias: Se practica estudio nutricional, metabolismo del calcio y vitamina D, screening de celiaca, cariotipo y somatotropinas encontrando únicamente la IGF-I levemente disminuida y prealbúmina baja. Edad ósea acorde. En el test de Clonidina respuesta compatible con déficit parcial de GH. Evolución: Durante el seguimiento pese a buena velocidad de crecimiento y ante persistencia de discrepancia entre peso-talla y PC se decide realización de RNM cerebral para descartar lesión intra-

craneal. En la RNM se objetiva gran malformación arteriovenosa con dilatación aneurismática. Se remite a Neurocirugía Infantil para valoración y tratamiento de la lesión

DISCUSIÓN: Sólo en un pequeño porcentaje de pacientes con macrocefalia subyace patología orgánica, siendo la mayor parte formas benignas y/o familiares. Las malformaciones arteriovenosas, a pesar de ser lesiones congénitas, no suelen causar sintomatología hasta la edad adulta. Un 50% debuta como accidente cerebrovascular, por lo que el diagnóstico precoz puede mejorar en gran medida el pronóstico de estos pacientes.

ANEMIA SEVERA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE HERNIA DE HIATO CONGÉNITA

Fernández García, Manuela; Novoa Carballal, Reyes
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN: Se presenta un caso de un niño que consulta por un cuadro infeccioso respiratorio agudo siendo diagnosticado debido a alteración de su estado general de una anemia severa. En el posterior estudio etiológico se descubre una hernia de hiato congénita como causa del cuadro.

CASO CLÍNICO: Niño de 2 años y 10 meses de edad que consulta por fiebre de 48 horas de evolución acompañada de síntomas catarrales y dificultad respiratoria. Como antecedentes personales tiene asma episódica ocasional y es vomitador habitual. En las constantes se objetiva taquicardia (143 lpm), taquipnea (54 rpm) con saturación de oxígeno 94% y tensión arterial normal. Tiene regular estado general, tiraje intercostal y buena ventilación con sibilancias bilaterales, coloración pajiza con palidez cutáneomucosa y resto de la exploración normal. Se solicita análisis de sangre donde destaca hemoglobina de 3,4 g/dl con microcitosis, demás series sanguíneas normales y reticulocitos 1,69%, hierro 7 µg/dl (normal 55-140 µg/dl), ferritina 4 ng/ml (normal 7-140 ng/ml), transferrina 386 mg/dl (normal 206-331 mg/dl), índice de saturación de la transferrina 1,3% (normal 25-45%) Se realiza radiografía simple de tórax, en la que se observa ensanchamiento mediastínico con una masa paravertebral derecha, por lo que se recomienda estudio con tomografía computerizada (TC). Se transfunde concentrado de hemáties. A las 24 horas del ingreso se realiza TC torácica con contraste, en la que se encuentra una masa paravertebral derecha con aire en su interior que se introduce por el hiato esofá-

gico y se continúa hacia fundus gástrico, por lo que se solicita un estudio con tránsito baritado donde se objetiva un esófago dilatado con unión gastroesofágica por encima del hemidiafragma derecho junto con parte del fundus gástrico. Se realizó cirugía correctora más técnica antirreflujo de forma programada un mes después.

DISCUSIÓN: La hernia hiatal paraesofágica congénita es una patología muy poco frecuente en niños. La edad media de presentación varía entorno a los 28 meses. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son infecciones respiratorias de repetición, vómitos, anemia sintomática, fallo de medro, disfagia y saciedad precoz. Las complicaciones de esta entidad son graves. Las más frecuentes son el vólvulo y la estrangulación. Se diagnostica mediante radiografía de tórax y tránsito esófagogástrico. Su tratamiento es quirúrgico.

MICROPENE SECUNDARIO A HIPOGONADISMO HIPOGONADOTROPO

Bermúdez de Castro López, Elena; de la Puente Arévalo, Ana; Gutiérrez Pascual, Laura
Servicio de Endocrinología. Hospital Infantil La Paz

INTRODUCCIÓN: El término micropene se define como un falo de morfología normal pero con una longitud inferior a -2,5 desviaciones estándar para la edad y etnia correspondiente. Entre las causas que pueden producirlo destacan el hipogonadismo primario o secundario, defecto en la acción periférica de los andrógenos y el déficit de GH.

CASO CLÍNICO: Varón de 2 meses que acude a la consulta para valoración de micropene detectado en el periodo neonatal. Antecedentes personales y familiares: la madre presenta un hipogonadismo hipogonadotropo sin alteración olfatoria diagnosticado en la adolescencia y el padre una necroespermia. El embarazo fue por fecundación in vitro con óvulos y espermatozoides de los progenitores. En la exploración física se observa un pene de 0,5 cm con hipospadias coronal. Las bolsas escrotales son hipo-plásticas, no pigmentadas y los testes se palpan en la zona alta del escroto, con un volumen de 0,5 ml. En la analítica destaca una testosterona, FSH, LH y hormona antimülleriana bajas para la edad del paciente. La testosterona, FSH y LH no aumentan tras estímulo hormonal correspondiente. Presenta un cariotipo 46XY normal y los estudios de imagen (ecografía abdominal y testicular y RMN de hipófisis y pelvis) fueron normales. No se han detectado mutaciones en

el gen del receptor de andrógenos ni en el de la 5 α reductasa. Está pendiente el resultado del estudio de genes relacionados con el hipogonadismo hipogonadotropo. Ha recibido tratamiento con testosterona tras el cual el pene ha aumentado de tamaño, midiendo actualmente 2 cm.

DISCUSIÓN: Ante un paciente con micropene, es importante realizar una anamnesis y exploración adecuadas porque, aunque lo mayoría son idiopáticos, debemos buscar posibles patologías asociadas. Por otra parte, podemos realizar tratamiento con testosterona para aumentar el tamaño, teniendo en cuenta que los mejores resultados se obtienen si se ha iniciado en los primeros meses de vida.

DEPRESIÓN NEONATAL SEVERA Y EXANTEMA DISEMINADO

Román Barba, Violeta; López López, Carmen María; Torres Narbona, Marta
Servicio de Neonatología
Hospital General Universitario de Ciudad Real

INTRODUCCIÓN: La Listeriosis neonatal es una enfermedad poco frecuente pero potencialmente grave. Causante de aborto, prematuridad, sepsis y meningitis con una morbi-mortalidad elevada.

CASO CLÍNICO: Recién nacido varón de 37+6 semanas de gestación y peso adecuado para su edad gestacional. Embarazo controlado. La madre refiere cuadro pseudogripal autolimitado 20 días previos al parto e ingestión de requesón fresco elaborado domiciliariamente. Parto mediante cesárea por riesgo de pérdida del bienestar fetal. Al nacimiento presenta mal estado general, palidez generalizada, hipotonía y bradicardia (Apgar: 3/3/3) con reanimación tipo V. Fue estabilizado en su hospital de origen y derivado a nuestro servicio donde se objetivó un exantema eritematoso micropapuloso generalizado y secreción nasotraqueal amarilla verdosa, insuficiencia respiratoria e hipotensión arterial marcada. Se objetivó anemia, trombopenia severa y coagulopatía con hipertransaminasemia (GOT: 2216 UI/L. GPT: 362 UI/L). Parámetros infecciosos elevados con PCR > 20 mg/dl, PCT > 10 ng/ml y leucocitosis con neutrofilia. Acidosis mixta con pH: 6,89, pCO₂: 83 mmHg, HCO₃: 15,2 mmol/L. La Punción Lumbar no fue realizada inicialmente por inestabilidad del paciente. La Ecografía cerebral mostró leve hipogenicidad de núcleos caudales y discretos signos de edema cerebral. Requirió ventilación mecánica convencional durante 7 días, soporte inotrópico y transfusión de hemoderivados y trata-

miento antibiótico con ampicilina y gentamicina que se mantuvo durante 21 días tras resultado del cultivo de múltiples muestras biológicas (sangre, ótico, rectal, gástrico, urinario y secreciones bronquiales) que mostraron crecimiento de *Listeria Monocytogenes*. Ecografías cerebrales seriadas no mostraron cambios significativos respecto a las previas. A los 18 días de vida se evidencia en la RMN una hidrocefalia tetraventricular no obstructiva arrearabsortiva por probable afectación meníngea. Los PATC resultaron normales. Actualmente presenta discreta hipotonía axial. Pendiente de valoración neuroquirúrgica para colocación de válvula de derivación del LCR.

DISCUSIÓN: *Listeria* se encuentra en los alimentos siendo recomendable medidas universales como evitar la ingesta de alimentos crudos y productos lácteos sin pasteurizar. La mortalidad neonatal es variable (50-100%). Las principales secuelas son la hidrocefalia y el déficit del desarrollo psicomotor. Es importante considerar siempre el diagnóstico de listeriosis en gestantes con cuadro pseudogripal.

TRAUMATISMO TORÁCICO CON UN DESENLACE INESPERADO

López López, Carmen María; Román Barba, Violeta; Torres Narbona, Marta
Servicio de Pediatría.
Hospital General de Ciudad Real

INTRODUCCIÓN: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune multisistémica compleja, con múltiples formas de presentación que dificultan el diagnóstico en las primeras fases de la enfermedad. Se presenta un caso cuya primera manifestación clínica pasó desapercibida al coincidir con un traumatismo torácico.

CASO CLÍNICO: Enfermedad actual: Niño de 13,5 años que coincidiendo con traumatismo torácico (judo) 5 días antes presenta dolor costal y fiebre. Antecedentes personales: sin interés. Antecedentes familiares: padre mantoux +, tío materno Mantoux+ y TBC pulmonar tratada hace 14 años. Exploración: TA 122/55 mmHg. Hipoventilación base pulmonar derecha, resto dentro de la normalidad. Exploraciones complementarias: hemograma y bioquímica normales, ANA positivo (1/640), Rx tórax: derrame pleural derecho sin signos de condensación que se confirma en TAC torácico. ADA+ 107,6 UI/L en líquido pleural, resto parámetros negativos. Mantoux. Se inicia tratamiento con triple terapia antituberculosa. Tres meses después, ingresa por fiebre alta de 5 días de evolución, astenia, dolor

torácico y edemas palpebrales. **Exploración física:** TA 168/101 mmHg, edemas palpebrales, resto normal. Durante su ingreso presenta artralgiyas en muñeca y pequeñas articulaciones mano derecha sin signos inflamatorios, fiebre moderada con picos de hasta 39°C junto con TA moderadamente elevadas. **Pruebas complementarias.** Leucocitos 1.100/microL y neutrófilos 100/microL, confirmadas en extensión sangre periférica, Hb 11,3 gr/dl, plaquetas 112.000/microL. Urea 135 mg/dl, creatinina 1,6mg/dl, LDH 7602 UI/ml, iones y resto de parámetros normales. ANA positivo (título 1/2680); Anti – DNA y Anticardiolopina positivo; Anticoagulante lúpico+. ANCA's negativos. C4 disminuido. Proteinuria y hematuria en sistemático de orina. Diuresis 1.4 cc/k/h, Proteinuria 26,36 mg/m2/hora. Biopsia renal: nefritis lúpica clase IV. Con el diagnóstico de nefritis lúpica se inicia tratamiento con corticoides y se deriva a centro de referencia de Reumatología Infantil. Actualmente sigue tratamiento con micofenolato mofetilo, hidroxycloquina sulfato y prednisona, con buena evolución.

DISCUSIÓN: El LESp continúa siendo una enfermedad grave a pesar de la instauración precoz y agresiva del tratamiento, de ahí que sea necesario un diagnóstico precoz y un seguimiento multidisciplinar para un adecuado control de la enfermedad. En el niño y en el adolescente son más frecuentes las formas graves de presentación, con manifestaciones no necesariamente coincidentes en el tiempo, por lo que es preciso mantener un alto índice de sospecha ante signos o síntomas sugerentes de LES. El pronóstico ha mejorado notablemente desde la introducción de inmunosupresores potentes con una supervivencia de hasta 90% en 5 años.

RECIÉN NACIDO HIPOTÓNICO Y CON SÍNDROME POLIMALFORMATIVO

Notario Muñoz, Cristina; Mata Fernández, Raquel;
Olivares Ortiz, Jorge
Hospital Universitario Fundación de Alcorcón

INTRODUCCIÓN: El síndrome hipotónico se define como la pérdida de tono muscular axial y/o periférico. En el 80% de los casos, su etiología es mixta y en ocasiones con mal pronóstico y evolución rápida a la muerte. Su presencia asocia a un síndrome polimalformativo constituye un reto diagnóstico

CASO CLÍNICO: Recién nacido pretérmino de 35 semanas, ecografías prenatales con polihidramnios (ILA 36) y sospecha de artrogriposis. Hijo de padres consanguíneos, madre sana con cinco gestaciones

previas (dos abortos y dos recién nacidos sanos) y sin enfermedad neuromuscular. Cesárea por sufrimiento fetal, intubado en paritorio por nulo esfuerzo respiratorio con Apgar de 1/5, pH de cordón 7.22, reanimación tipo IV. Síndrome polimalformativo y fractura bilateral de fémur. Analítica al ingreso sin signos de infección. Lactato, amonio y CPK normales. Ventilación mecánica convencional durante 16 días, extubado a CPAP nasal y reintubado a los dos meses por atelectasia masiva de pulmón izquierdo. Antibioterapia empírica inicial y con los empeoramientos clínicos. Reflujo gastroesofágico y alimentación enteral por sonda.

Entre las pruebas diagnósticas realizadas: Screening y estudio metabólico normal. Cariotipo citogenéticamente normal 46XX, sin traslocaciones subteloméricas. Metabolismo fosfocálcico normal. Ecocardiograma con foramen oval permeable, ductus arterioso persistente e insuficiencia mitral mínima. Electromiograma inicial sin signos de lesión neuromuscular, y 2º con rasgos de patrón miopático. Electroencefalograma y resonancia cerebral normal. Ecografía transfontanelar normal. Fondo de ojo: normal. 1ª Biopsia muscular: atrofia de fibras, sospecha de Atrofia medular espinal, no compatible con la clínica de nuestra paciente. 2ª biopsia: miopatía nemalínica. Comentado caso con departamento de Bioética, que decide junto a los padres, limitación del esfuerzo terapéutico. La paciente precisa oxigenoterapia con sistema de alto flujo hasta su fallecimiento por insuficiencia respiratoria a los 4 meses de vida.

DISCUSIÓN: Ante un recién nacido hipotónico y rasgos dismórficos, es necesario establecer diagnóstico diferencial entre causas centrales y periféricas. La realización de una historia clínica exhaustiva junto con los antecedentes y la exploración física son determinantes para su orientación diagnóstica. Las pruebas genéticas e histológicas constituyen el complemento para la confirmación etiológica de la sospecha clínica. En nuestro caso la paciente se diagnosticó de miopatía nemalínica asociado a Síndrome polimalformativo.

CEFALEA Y DIPLOPIA TRAS OTITIS MEDIA AGUDA

López Sanguos, Carolina; Álvarez García-Rovés,
Reyes; Hernández Rupérez, Belén
Servicio de Pediatría
Hospital General Universitario Gregorio Marañón

INTRODUCCIÓN: La otitis media es una enfermedad frecuente en pediatría y aunque sus complicaciones han disminuido notablemente por el uso de antibióticos siguen siendo un reto diagnóstico por su varia-

bilidad clínica. La sospecha inicial de estas complicaciones, su diagnóstico precoz mediante pruebas de imagen y el tratamiento combinado de las mismas van a condicionar el pronóstico.

CASO CLÍNICO: Varón de 8 años diagnosticado de otitis media izquierda sin fiebre, que inició tratamiento con amoxicilina a dosis adecuada, acude a Urgencias por cefalea leve y diplopia horizontal de 4 días de evolución. En la exploración física destaca parálisis del sexto par bilateral, más marcada en ojo derecho y edema de papila bilateral. Se realiza tomografía computarizada cerebral sin alteraciones y analítica sin signos de infección. Se completa el estudio con resonancia nuclear magnética cerebral observándose signos de mastoiditis izquierda y trombosis de los senos transversos y sigmoideos y de la vena yugular izquierda. En la punción lumbar se objetiva presión intracraneal elevada (41 cm H₂O) con análisis citobioquímico de líquido cefalorraquídeo normal. Ante el diagnóstico de hipertensión intracraneal secundaria a trombosis de senos venosos asociada a otomastoiditis se inicia tratamiento con cefotaxima intravenosa y heparina de bajo peso molecular subcutánea. No se realiza miringotomía ante la ausencia de abombamiento timpánico. Como tratamiento sintomático se empleó la oclusión alternante en ambos ojos y acetazolamida oral con mejoría progresiva de la sintomatología secundaria a hipertensión intracraneal sin precisar nuevas punciones evacuadoras. A los 2 meses se objetiva mejoría clara del papiledema y desaparición completa de la cefalea y la diplopia. El estudio de trombofilia resultó normal y está pendiente de resonancia nuclear magnética cerebral de control.

DISCUSIÓN: La trombosis de senos venosos es una patología poco frecuente en la edad pediátrica cuya principal causa, fuera del periodo neonatal, es el daño endotelial producido por infecciones locales (otomastoiditis). Lo destacable en nuestro paciente es la aparición de esta entidad tras una otitis leve, sin signos de gravedad y con tratamiento antibiótico adecuado. Una vez diagnosticado es fundamental un tratamiento precoz para evitar la atrofia óptica y la ceguera subsiguientes a una hipertensión intracraneal mantenida. Junto con la antibioterapia y la cirugía en casos seleccionados, el tratamiento anticoagulante, que se incluye en las guías clínicas desde 2008, ha mejorado la evolución y el pronóstico de estos pacientes.

GRANULOMATOSIS LINFOMATOIDE EN LA INFANCIA

Ruiz Herrero, Jana; Cabrera López, Isabel M^a;
Villalobos Reales, Johanna
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN: La granulomatosis linfomatoide es un proceso linfoproliferativo extremadamente raro en niños, considerado linfoma B asociado al virus de Epstein Barr con afectación predominantemente extranodal.

CASO CLÍNICO: Varón de 4 años con lesiones cutáneas pápuloeritematosas de 1 cm en extremidades y cara no pruriginosas de 2 años de evolución con granulomas caseosos en empalizada en la biopsia. Asocia sudoración nocturna, tos productiva, cefalea, vómitos matutinos, inestabilidad y cambios de carácter el último mes. Presentaba apatía y dismetría sin ataxia. Ingresó para estudio: Serologías negativas. Mantoux 0mm; estudio de inmunidad y TAC torácico normales. TAC y RMN cerebrales: masas supra e infratentoriales histológicamente compatibles con granulomatosis linfomatoide. Recibe tratamiento con Rituximab y corticoterapia, con evolución favorable.

DISCUSIÓN: La granulomatosis linfomatoide es un proceso linfoproliferativo excepcional en niños. El órgano afectado con mayor frecuencia es el pulmón, también el riñón y menos frecuentemente la piel. Su evolución no suele ser favorable, aunque la afectación exclusiva del sistema nervioso central se asocia con mejor pronóstico.

HIPONATREMIA EN UN NIÑO DE 6 AÑOS

Royo Gómez, María; Olmos Jimenez, M^a José;
Sanavia Morán, Eva
Servicio Pediatría
Hospital General Universitario Gregorio Marañón

INTRODUCCIÓN: La hiponatremia es una entidad frecuente en la infancia que puede ser debida a múltiples patologías. El SIADH es la principal causa de hiponatremia con normovolemia y resulta obligatorio excluir otras entidades para establecer un diagnóstico final.

CASO CLÍNICO: Niño de 6 años que consulta por vómitos matutinos, en relación con la ingesta, de 15 días de evolución y pérdida de peso. Entre sus antecedentes personales destaca trastorno por déficit

de atención e hiperactividad, además retraso del desarrollo psicomotor con alteraciones del lenguaje.

Exploración física: Talla 124 cm (+0.2 DE), Peso 23 Kg (-0,5 DE). TA 90/50 mmHg y FC 94 lpm. Regular estado general, coloración pajiza de piel. Ojeroso, mucosa oral algo pastosa. Resto normal.

Exploraciones complementarias iniciales: Hemograma: normal. Bioquímica Na 118 mmol/l, K 4,5 mmol/L, Osm 118 mOsm/Kg, Glucosa 92 mg/dl, Cl 88 mmol/L, creatinina 0,64 mg/dl y urea 52 mg/dl. Gasometría venosa: ph 7,29, HCO₃ 20 mmol/L, EB -3,4. Urinálisis: ph 8, Na 186 mmol/L, K 65 mmol/L, Cl 174mmol/l, Creat 50mg/dl, Osm 624 mOsm/kg.

Evolución: Ingreso en UCIP para reposición hidroelectrolítica. Reinterrogada la familia, refieren cuadro de astenia, poliuria y nicturia durante las semanas previas y tono de piel más bronceado. Durante su ingreso se realizó diagnóstico diferencial de hiponatremia y, dada la clínica, estudio hormonal con resultados de hormonas tiroideas normales y prueba de estímulo con ACTH (250 mcg i.v.) con niveles de cortisol basal 4.4 mcg/dl y tras estímulo de 5.3 mcg/dl. Se inició tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y fludrocortisona y el resultado positivo para los anticuerpos anti-adrenales confirmó posteriormente el diagnóstico de enfermedad de Addison.

Diagnóstico: Enfermedad de Addison

Tratamiento: Hidrocortisona y Fludrocortisona.

DISCUSIÓN: La insuficiencia suprarrenal es causa de hiponatremia. Una buena anamnesis, exploración física y tener un alto índice de sospecha de la enfermedad son claves para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz y evitar una situación de riesgo vital.

DAÑO CEREBRAL NO ACCIDENTAL COMO SOSPECHA DE MALTRATO INFANTIL

González Pacheco, Noelia; Pérez Moreno, Jimena; Garrido Conde, Beatriz

HGU Gregorio Marañón. Hospital materno-infantil
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

INTRODUCCIÓN: El “daño cerebral no accidental” es la causa más frecuente de muerte no natural en la infancia. El “síndrome del lactante zarandeado” se produce por movimientos de sacudidas (fuerzas de aceleración-deceleración con un componente rotacional), que dan lugar a la triada: encefalopatía aguda, hemorragia subdural y hemorragia retiniana.

CASO CLÍNICO: Lactante de 37 días. Anamnesis: Episodio de apnea coincidiendo con el llanto, seguido

de crisis de hipertensión generalizada, chupeteo y pedaleo. No antecedentes de traumatismo, fiebre ni otros síntomas asociados. Exploración física: Fontanela anterior abombada. Pupilas puntiformes, reactivas. Hiperreflexia y leve hipertensión de miembros inferiores. Resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma: anemia de 4 g/dL de hemoglobina en 8 horas. RMN cerebral: hematoma subdural izquierdo, cefalohematoma derecho. EEG: actividad rítmica aguda parieto-occipito-temporal izquierda. Fondo de ojo: múltiples hemorragias retinianas bilaterales. Serie ósea: fracturas de 8ª, 9ª y 10ª costillas con formación de callo óseo. Estudio de coagulación, extensión de sangre periférica y estudio metabólico: sin alteraciones. Diagnóstico: Lesiones sospechosas de síndrome del lactante zarandeado. Tratamiento: Fenobarbital y ácido valproico; transfusión de concentrado de hemátiles. Evolución: El paciente no vuelve a presentar crisis convulsivas, evolucionando favorablemente y permitiendo el alta de la UCIP a los 6 días. Se comunican el ingreso y sus circunstancias a la Comisión Tutelar de la Comunidad de Madrid.

DISCUSIÓN: La presencia en niños de síntomas de daño cerebral difuso, hemorragia subdural y hemorragias retinianas, sin historia de traumatismo accidental, siempre debe hacer sospechar maltrato. Se deben tomar las medidas legales lo antes posible y realizar un estudio exhaustivo para descartar otras causas y otras lesiones asociadas.

RECIÉN NACIDO CON HIPOGLUCEMIA, ICTERICIA PROLONGADA E HIPOTONÍA

López López, Carmen María; Román Barba, Violeta; Torres Narbona, Marta

Servicio de Pediatría.

Hospital General de Ciudad Real

INTRODUCCIÓN: El hipopituitarismo congénito es la deficiencia de una o varias hormonas hipofisarias, tratándose de una patología poco frecuente. Los neonatos con esta enfermedad pueden estar asintomáticos o presentar síntomas inespecíficos. Presentamos un caso de debut neonatal, en el que se refleja la vital importancia de un diagnóstico precoz para evitar las fatales consecuencias de un retraso en su tratamiento.

CASO CLÍNICO: Recién nacida a término, parto eutócico y somatometría normal que ingresa en neonatología por distrés respiratorio inmediato al nacimiento. En ecografía prenatal, describen ausencia de visualización de la porción anterior del cuerpo caloso,

realizándose RMN fetal (semana 22), no confirmando dicha alteración. Exploración física: hipotonía axial, ictericia precoz y fenotipo peculiar con hipertelorismo, raíz nasal ancha y narinas antevertidas. Presenta hipoglucemias recurrentes e hiperbilirrubinemia no isoimmune persistente, así como colestasis. Analítica con estudio del eje hipotalámico-hipofisario: TSH (<0,01mcU/ml), T4L (0,47ng/dl), GH (<0,05ng/ml), ACTH (<5pcg/ml), FSH (<0,3mUI/ml), LH (<0,07mUI/ml) y cortisol (<20nmol/L). Ecografía cerebral postnatal: ausencia de cuerpo calloso. RMN cerebral: agenesia de la porción dorsal del cuerpo calloso, con porción ventral hipoplásica, meningocele por defecto de la lámina cribosa y etmoides, no se identifica el tallo hipofisario, silla turca poco excavada. Se inició tratamiento con hidrocortisona, levotiroxina y somatotropina. Presenta, con 4 meses de vida adecuado desarrollo ponderoestatural y neurológico, así como resolución de la colestasis. Pendiente de intervención neuroquirúrgica para extirpación del meningocele.

DISCUSIÓN: El diagnóstico del hipopituitarismo congénito se basa, debido a su baja incidencia (<3 casos/millón/año), en el mantenimiento de un alto índice de sospecha clínica en el periodo neonatal, sobre todo ante síntomas como hipotonía, letargia, hipoglucemia, ictericia precoz y prolongada con o sin colestasis asociada o alteraciones de la línea media. Aunque inicialmente los pacientes pueden estar asintomáticos, y las pruebas diagnósticas pueden ser normales, es obligatorio realizar estudio de la función hipotálamo-hipofisario para realizar un diagnóstico precoz y comenzar tratamiento sustitutivo temprano.

HIPOACUSIA ADQUIRIDA

Stanescu, Sinziana; de Blas Zapata, Ana
Servicio de Pediatría. Hospital Ramón y Cajal

INTRODUCCIÓN: La hipoacusia adquirida en los niños mayores induce a establecer el diagnóstico diferencial con síndromes de espectro autista, enfermedades neurodegenerativas, agnosia auditiva o epilepsia.

CASO CLÍNICO: Niño de 7 años de edad, previamente sano, que desde hace 9 meses notan que no comprende la palabra hablada teniendo que repetirle varios veces el concepto e incluso tienen que escribir el mensaje. Su lenguaje es monótono y pobre. Cuando capta el concepto actúa con normalidad. Es diestro. Exploración normal. El estudio poligráfico de sueño objetiva brotes bilaterales de morfología punta-

onda y polipunta-onda durante el sueño lento, de predominio izquierdo. El SPECT muestra perfusión irregular heterogénea generalizada con hipoperfusión temporal izquierda. Se diagnostica de Síndrome Landau-Kleffner y se inicia tratamiento con hidrocortisona, levetiracetam y clobazam. El paciente ha experimentado una evidente mejoría más evidente en la vertiente compresiva, si bien su lenguaje expresivo se ha enriquecido paulatinamente.

DISCUSIÓN: El síndrome de Landau-Kleffner es una entidad propia de la infancia. Muchas veces estos pacientes se diagnostican de hipoacusia o trastorno generalizado de desarrollo lo que hace que la incidencia real sea infraestimada.

NIÑO CON ENCEFALOPATÍA DE BASE, VÓMITOS Y UROCULTIVO POSITIVO

Serrano Riobos, Cristina; Patiño Hernández, Olga; Fernández Soria, Teresa
Servicio de Pediatría. Hospital Fundación de Alcorcón

INTRODUCCIÓN: La presencia de síntomas inespecíficos, de consulta frecuente en Pediatría, como son los vómitos, el decaimiento etc. en un paciente con encefalopatía basal habitualmente están en relación con patología benigna, pero siempre hay que valorar la presencia de patología asociada a su enfermedad de base si la evolución no es la esperada.

CASO CLÍNICO: Niño de 3 años con antecedentes personales de encefalopatía secundaria a sepsis y meningitis por *Streptococcus agalactiae* a los 3 días de vida, en seguimiento en consultas de Neurología y rehabilitación en otro centro, sin tratamiento de base. Controlado en Nefrología por reflujo vesicoureteral derecho grado IV e izquierdo grado I con antecedente de pielonefritis aguda con asimetría renal. Acude a urgencias por náuseas, dolor abdominal generalizado y vómitos de dos días de evolución, sin fiebre, no deposición desde el inicio de cuadro. Presenta episodios de llanto intenso de 5-10 minutos de duración. Los padres le notan decaído, con tendencia al sueño. La exploración física y la analítica son anodinas. Se inicia sueroterapia intravenosa. Persiste con vómitos y dolor abdominal por lo que se hace ecografía abdominal que resulta compatible con adenitis mesentérica. Se administra ondansetrón con buena tolerancia oral posterior sin volver a presentar vómitos por lo que se da de alta. Vuelve de nuevo a Urgencias a los dos días por persistencia de los vómitos, los padres insisten en un mayor decaimiento, menor actividad que en su situación basal, hiporexia. Presenta palidez cutá-

nea, está consciente, poco reactivo; con espasticidad de miembros inferiores e hipotonía axial. Resto normal. Se realiza nueva analítica anodina y nueva ecografía con resultado similar a la previa. Gasometría con ligera acidosis respiratoria compensada. Tira de orina patológica (leucocitos +++, sangre +++, nitritos +). Ingresa para tratamiento empírico con ceftazidima por sospecha de infección del tracto urinario. Urocultivo por sondaje positivo para *Escherichia Coli*. Desde el ingreso permanece afebril en todo momento, con persistencia de los vómitos y deterioro neurológico progresivo con disminución de la respuesta a estímulos, aumento de la tendencia al sueño. Ante el empeoramiento clínico (escala de Glasgow 9 puntos) se realiza TAC cerebral que objetiva hidrocefalia triventricular. Se deriva a un hospital con servicio de Neurocirugía donde se trata con una válvula de derivación ventriculoperitoneal con buena evolución en las primeras horas posteriores a la intervención.

DISCUSIÓN: Ante la dificultad de la valoración clínica de un paciente con encefalopatía, son los antecedentes personales junto con una clínica inespecífica, lo que hace sospechar infección de orina. El urocultivo confirma esta sospecha, pero la ausencia de fiebre o datos analíticos compatibles con infección grave, no justifican el deterioro clínico del paciente pese al tratamiento adecuado. En este punto se deben descartar causas no infecciosas como deshidratación, o trastorno metabólico incluyendo técnicas de imagen para descartar patología asociada a su encefalopatía de base. Solo un alto índice de sospecha permite diagnosticar la hidrocefalia en estos pacientes, mejorando su pronóstico al recibir un tratamiento adecuado en fases iniciales de la misma.

MENINGITIS TRAS INFUSIÓN DE GAMMAGLOBULINA

Carro Rodríguez, Miguel Ángel
Servicio de Pediatría
Hospital Universitario 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: La administración de diversos fármacos se ha asociado al desarrollo de meningitis aséptica, con características similares a meningitis bacteriana.

CASO CLÍNICO: Paciente de 6 años con dematiomiositis, ingresada para administración endovenosa de gammaglobulina. 6 horas tras el alta inicia cuadro febril de hasta 38,1° C, cefalea biparietal y vómitos, por lo que acude a Urgencias. Presenta temperatura de 38,8° C, pápulas de Gottron, rigidez de nuca,

signos meníngeos negativos, sin datos de focalidad. Hemograma: 13550 leucocitos (85% PMN), resto normal. Perfil hepatorenal normal, PCR 0,7 mg/dl, PCT 0,97 ng/ml. Citoquímica del LCR: 4500 leucocitos (80% PMN), 30 hematíes, glucosa 56mg/dl, proteínas 1,13g/dl, gram en LCR: células inflamatorias. Ingresa con cefotaxima, desapareciendo la fiebre, a las 48 horas se confirma negatividad de los cultivos, suspendiendo el antibiótico y es dada de alta con diagnóstico de meningitis aséptica secundaria a infusión de inmunoglobulinas.

DISCUSIÓN: La infusión de inmunoglobulinas se ha relacionado con el desarrollo de meningitis aséptica, el conocimiento de este hecho y una correcta anamnesis permite sospechar esta entidad, si bien es recomendable el tratamiento antibiótico intravenoso hasta confirmar la negatividad de los cultivos.

OBSTRUCCIÓN INTESTINAL SECUNDARIA A HEMATOMA INTRAMURAL EN PACIENTE ANTICOAGULADO

Signoret, Sophie Janet; Toledo del Castillo, Blanca;
Herraiz Cristóbal, Raquel
Hospital General Universitario Gregorio Marañón

INTRODUCCIÓN: El hematoma intramural es una causa excepcional de obstrucción intestinal en pediatría, siendo la mayoría de ellos secundarios a traumatismo abdominal. Exponemos a continuación un caso de un paciente en tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) diagnosticado en urgencias de obstrucción intestinal secundaria a hematoma intramural, con estudio de coagulación y factor anti-Xa normal.

CASO CLÍNICO: Lactante de 14 meses que acude a urgencias por irritabilidad y vómitos biliosos de 12 horas de evolución. El paciente estaba en tratamiento con HBPM desde los 2 meses de vida por haber sufrido una trombosis de la arteria pulmonar secundaria a la intervención de una cardiopatía congénita. En la exploración física se objetiva regular estado general, signos de deshidratación, abdomen distendido pero blando sin signos de irritación peritoneal. Ante la sospecha de obstrucción intestinal se realiza una ecografía abdominal observándose una masa cilíndrica de 2.5 cm de diámetro que se inicia en la raíz mesentérica extendiéndose 8 cm. Se realiza laparotomía exploradora observándose un hematoma intramural de 12 cm de tamaño dependiente de ileon distal, sin trombosis mesentérica, por lo que se realiza resección de ileon distal con anastomosis termino-

terminal. No presentó complicaciones postoperatorias inmediatas ni tardías. Al sexto día se reinicia el tratamiento con HBPM encontrándose el paciente en condiciones de ser dado de alta.

DISCUSIÓN: Ante un paciente que presenta vómitos biliosos se debe descartar una obstrucción intestinal. El hematoma intramural intestinal es una complicación excepcional en pacientes anticoagulados, se estima una incidencia de 1/2500 en adultos, habiéndose descrito únicamente dos casos en pacientes pediátricos. La HBPM es un tratamiento eficaz tanto en la profilaxis, como en el tratamiento de trombosis en niños y para su monitorización se emplea la determinación del factor anti-Xa. Valores normales de factor anti-Xa no garantizan la ausencia de complicaciones, así pues el hematoma gastrointestinal debería sospecharse en pacientes con cuadros de oclusión intestinal anticoagulados con HBPM.

LACTANTE CON SHOCK CARDIOGÉNICO

Fernández Díaz, Eva; Montañés, Elena
Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: Las terapias actuales en unidades de cuidados intensivos permiten una mayor supervivencia de niños con patología grave condicionando aumento en las complicaciones secundarias a los propios tratamientos médicos propuestos.

CASO CLÍNICO: Lactante de 44 días de vida, antiguo prematuro de 34 semanas, intervenido en las primeras horas de vida de gastrosquisis, motivo por el que ha recibido antibioterapia prolongada de amplio espectro y nutrición parenteral mediante acceso vascular epicutáneo silástico en aurícula derecha, que presenta intratratamiento antibiótico febrícula y empeoramiento del estado general.

En la exploración física presenta mal estado general, polipnea de 70 rpm y taquicardia de 190 lpm, con soplo sistólico en la auscultación y hepatomegalia de 6 cm. Se realiza analítica: leucocitosis con neutropenia y desviación izquierda, trombopenia severa y coagulación normal. Evolucionan rápidamente hacia inestabilidad hemodinámica con hipotensión y oliguria que requieren intubación, ventilación mecánica e inicio de soporte inotrópico. Se realiza ecocardiografía que muestra masa intracardíaca dependiente de válvula tricúspide con obstrucción casi completa al flujo sanguíneo, diagnosticándose de shock cardiogénico obstructivo. Ante los antecedentes de prematuridad, ingreso en unidad de cuidados intensivos, cirugía

abdominal, nutrición parenteral a través de catéter venoso central y antibioterapia prolongada se sospecha endocarditis nosocomial de origen fúngico. Se interviene de urgencia para resección de la masa intracardíaca por refractariedad a tratamiento médico, dando la anatomía patológica de la muestra resecada el diagnóstico definitivo: fungoma por *Candida albicans*. Se inicia tratamiento antifúngico con anfotericina B liposomal que se continúa durante 6 semanas por vía parenteral completando 6 meses de tratamiento oral en domicilio. La evolución es favorable, con recuperación completa de la función cardíaca.

DISCUSIÓN: La hospitalización prolongada, utilización de dispositivos invasivos (vías centrales) y terapias agresivas (antibioterapia de amplio espectro) incrementan la supervivencia del paciente grave pero condicionan complicaciones inherentes a su uso. Se deben conocer los problemas asociados al uso de estas terapias para identificarlos y tratarlos de forma precoz.

TOS FERINA MALIGNA

López Gómez, Paola; Díaz Díaz, Judit
Servicio de Pediatría
Hospital Universitario 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN: A pesar de la vacunación universal en la infancia, se ha observado un aumento de casos de tos ferina en adultos jóvenes y en lactantes pequeños no vacunados, en los que pueden existir complicaciones graves y mortalidad.

CASO CLÍNICO: Niña de 1 mes ingresada por cuadro de tos ferina. Recibe azitromicina durante 7 días. Los accesos de tos disminuyen pero progresivamente se objetiva mayor dificultad respiratoria e hipoxemia, precisando oxigenoterapia en gafas nasales convencionales y posteriormente de alto flujo. Se añade acidosis respiratoria, con hipercapnia e hiperleucocitosis. Ingresan en UCIP, donde precisa CPAP y posteriormente intubación. Leucocitosis progresiva máximo 80000/ μ l, realizándose exanguinotransfusión. A pesar de esto presenta hipertensión pulmonar y disfunción de ventrículo derecho, precisando soporte inotrópico, óxido nítrico y finalmente ECMO. Mejora la función ventricular pero persiste la patología respiratoria, presentando neumonía con evolución a distrés respiratorio agudo. Finalmente se objetiva muerte cerebral, decidiéndose con la familia la retirada de soporte, y la paciente fallece.

DISCUSIÓN: La tos ferina maligna presenta una mortalidad muy elevada que se podría prevenir con revacunación en los adultos.

SÍNDROME DE BLAU EN NIÑO DE 4 AÑOS

Berdascas Viruete, Julia M^a; Fernández Marcote, Belén; Vaquero Monje, Rocío
Servicio de Pediatría
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Blau y la sarcoidosis precoz infantil son entidades muy poco frecuentes. Aunque lo típico es la triada de exantema, artritis y uveítis, no siempre aparecen desde el inicio de la enfermedad, pudiendo diagnosticarse erróneamente como Artritis idiopática juvenil o dermatitis atópica.

CASO CLÍNICO: Paciente de 4'5 años sin antecedentes de interés, estudiado en Dermatología en el primer año de vida por lesiones papulosas parduzcas en cara y piernas. Tras varios brotes autolimitados tratados como dermatitis atópica se realizan tres biopsias de piel, encontrando en una de ellas granulomas no caseificantes. No refiere sintomatología articular, pero en la exploración se evidencia artritis bilateral de rodillas con limitación de la movilidad y en la artrocentesis se obtiene líquido inflamatorio. Es valorado por Oftalmología, objetivando una panuveítis bilateral granulomatosa. En la analítica sanguínea tiene anemia de trastornos crónicos con resto de parámetros normales. El Mantoux es negativo. Actualmente está pendiente del resultado genético. Se trata con Metotrexato y corticoterapia oral y tópica ocular mejorando la sintomatología hasta la práctica desaparición del exantema y de la uveítis.

DISCUSIÓN: La enfermedad de Blau es una enfermedad autoinflamatoria multisistémica que a diferencia de la sarcoidosis en adultos suele cursar con artritis, dermatitis y uveítis (siendo ésta de evolución recurrente). Puede asociarse a miocarditis y a múltiples manifestaciones sistémicas. Se ha encontrado relación con la mutación del gen NOD2, localizado en el cromosoma 16, con una penetrancia completa. Dicho gen codifica una proteína involucrada en el reconocimiento de antígenos y la respuesta inmune innata. Precisa tratamiento inmunosupresor y seguimiento de por vida dada la infrecuente evolución autolimitada.

NEONATO CIANÓTICO Y CON LATIDO DESPLAZADO

Sierra Colomina, Gemma; Amores, Irene; Portero, Laura
Servicio de Neonatología
Hospital Universitario Doce de Octubre

INTRODUCCIÓN: La incidencia de la hernia diafragmática congénita es de 1/2000-5000 nacidos vivos. Se origina ante el fracaso del cierre normal del canal pleuroperitoneal, quedando las cavidades torácicas y abdominal comunicadas. Se asocia a anomalías en el desarrollo del parénquima y de los vasos pulmonares así como de las cavidades cardíacas izquierdas. Se consigue diagnosticar prenatalmente en el 50-60% de los casos.

CASO CLÍNICO: Se trata de un embarazo controlado desde la semana 24 con ecografías normales. Al nacimiento el neonato está hipotónico, cianótico y sin esfuerzo respiratorio, requiriendo reanimación tipo IV. Exploración física: Hipotónico, arreactivo. Cianosis central. Latido desplazado a la derecha, rítmico sin soplos. Asimetría respiratoria con roncus en lado izquierdo, no claros ruidos intestinales. Abdomen normal. Pulsos periféricos normales. Pruebas complementarias: Gasometría: pH 7,16, pO₂ 76 mmHg, pCO₂ 64 mmHg; Radiografía de tórax: hernia diafragmática con asas intestinales en hemitórax izquierdo; Ecografía: lóbulo hepático izquierdo herniado parcialmente hacia el torax. Bazo intratorácico paracardiaco izquierdo. Derrame pleural derecho moderado. Ecocardiografía seriadas: presiones pulmonares suprasistémicas. Ventrículo derecho dilatado e izquierdo colapsado con contractilidad hiperkinética. Evolución: el manejo respiratorio del paciente es complejo por tratarse de un pulmón inmaduro y presentar hipertensión pulmonar; requiriéndose ventilación mecánica convencional y de alta frecuencia, así como óxido nítrico. La intervención quirúrgica se realiza en dos pasos de manera programada (a los 4 días: cierre del defecto diafragmático, manteniendo parte de las asas intestinales fuera del abdomen, protegidas por un silo abdominal y a los 10 días: cierre del defecto completo con malla), con un quilotorax como complicación secundaria. Complicaciones posteriores: empiema loculado en zona de reparación de la hernia e intolerancia digestiva con reflujo importante. Al alta no requería asistencia respiratoria y presentaba buena tolerancia oral.

DISCUSIÓN: La forma óptima de ventilar a estos pacientes no está definida aún. No hay estudios controlados sobre la repercusión que la ventilación

permissiva pueda tener en la supervivencia y en el neurodesarrollo y la respuesta al óxido nítrico es pobre. La sospecha clínica y la comprensión de la fisiopatología compleja de esta entidad son fundamentales para un buen manejo.

AUTOINMUNIDAD: A PROPÓSITO DE UN CASO

de la Parte Cancho, María; Jiménez Echevarría, Saïoa; Villamor Martín, Raquel
Hospital Universitario de Móstoles

INTRODUCCIÓN: Evolución de una niña con fenómeno de autoinmunidad múltiple.

CASO CLÍNICO: A los 2 años debut de DM-I. A los 3 años, artritis persistente de tobillo derecho y rodilla izquierda, con ANA (+), fenotipo: HLA-A,B,C, DRB1 y DQB1, diagnosticándose de ARJ oligoarticular con ANA (+), siguiendo tratamiento con Ibuprofeno y Metotrexate. Precisa artrocentesis e infiltración en varias ocasiones. Estudio de fenotipo HLA B27 (-) y Factor reumatoide (-). A los 5 años, hipotiroidismo secundario a tiroiditis autoinmune, TSH 488 uUI/ml, Tiroxina 0,3 ng/dl, Ac antitiroideos positivos (TRG >5000 UI/ml y Anti-TPO >1000 UI/ml), inició tratamiento con Levotiroxina. A los 11 años: anemia megaloblástica por déficit de B12, con Ac anti-FI y anticélulas parietales (-) y gastrina normal. Gastroscopia: gastritis crónica atrófica. Desde los 12 años elevación persistente de transaminasas con serologías a virus hepatotropos y autoanticuerpos hepáticos negativos. Actualmente presenta Ac Anticardiolipina y anti DNAs positivos, planteándose una enfermedad mixta del tejido conectivo (ARJ vs LES).

DISCUSIÓN: Consideramos importante seguimiento estrecho de pacientes con fenómeno de autoinmunidad por presentación clínica progresiva de las distintas patologías.

SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS IDIOPÁTICO SEVERO

Terol Espinosa de los Monteros, Covadonga; del Pozo Menedez, Beatriz; Guerrero Alzola, Fabiola
Hospital Universitario de Móstoles

INTRODUCCIÓN: Afecta al 1'9% de niños. Al ser un diagnóstico de exclusión puede requerir una elevada

batería de pruebas. Implica gran sobrecarga emocional para familiares.

CASO CLÍNICO: ANAMNESIS: Niña de 15 años que desde los 10 meses presenta episodios recurrentes de anorexia y náuseas seguidas de vómitos, dolor abdominal, febrícula e hipertensión arterial (tratada con hidralacina). Asintomática intercrisis. EXPLORACIÓN FÍSICA: Exantema macular y cambio de carácter. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Extenso estudio sin objetivarse causa neurológica, metabólica, digestiva, alérgica o psicológica. EVOLUCIÓN: Ingresos mensuales, requiriendo dispositivo portacath para su manejo. Buen desarrollo. DIAGNÓSTICO: Síndrome de vómitos cíclicos. TRATAMIENTO: Medidas de soporte (fluidoterapia, ranitidina, sedación) y terapias abortivas (ondansetrón, sumatriptan) no modifican el cuadro. Fracaso de profilaxis. Actualmente con lorazepam y medidas de relajación consigue mitigar el cuadro evitando ingresos.

DISCUSIÓN: Forma extrema del síndrome por la temprana edad de debut y la frecuencia y severidad de los episodios. A los 15 años de seguimiento no se ha puesto de manifiesto causa específica. No ha desarrollado migrañas.

HIPEREOSINOFILIA: UN HALLAZGO POCO FRECUENTE PERO MULTIIETIOLÓGICO

Rivero Jiménez, Natalia; González Sánchez, Raquel; Huete Hernani, Begoña
*Servicio de Gastroenterología Infantil
Hospital Universitario La Paz*

INTRODUCCIÓN: La hipereosinofilia es una entidad rara en la edad pediátrica, que puede estar presente en patologías de muy diferente etiología. Su hallazgo obliga a un estudio detallado del paciente, principalmente para diferenciar cuadros sistémicos (síndrome hipereosinofílico idiopático) de otros localizados.

CASO CLÍNICO: Niño de 13 años que presenta deposiciones semilíquidas en número de 2-3 al día, sin productos patológicos, de un mes de evolución. Desde los 3 últimos días refiere aumento de peso y distensión abdominal, aportando ecografía abdominal informada como ascitis a tensión. Afebril. No otra sintomatología. Refiere hace 6 meses un episodio de diarrea similar asociada a vómitos de 2 meses de duración. Es primogénito de gestación a término, diagnosticado de Diabetes Mellitus tipo I a los 14 meses de vida.

A la exploración física, el paciente presenta buen estado general. No exantemas ni petequias. Auscultación cardiopulmonar normal, salvo leve hipoventilación en base derecha. Abdomen distendido, sin masas ni visceromegalias. Neurológicamente normal.

Se realizó radiografía de tórax con discretos infiltrados peribroncovasculares parahiliares sin cardiomegalia. Ecocardiograma normal. La analítica sanguínea reveló una leucocitosis de 17.500/mm³ con 11.030/mm³ de eosinófilos; resto sin hallazgos significativos. La ecografía abdominal fue informada de ascitis, con contenido líquido y engrosamiento de las paredes del asa del intestino delgado y adenopatías en la raíz del mesenterio. Sistemático de orina con pH de 6 y densidad de 1.003, resto negativo. El estudio del metabolismo del hierro, inmunoglobulinas, alérgico y de heces fue negativo. En el aspirado medular se halló una leucopoyesis aumentada a expensas de eosinófilos maduros, sin atipias. La panendoscopia mostró una gastritis prepilórica y cambios en la mucosa esofágica con resultado en la biopsia de esofagitis y gastroenteritis eosinofílica. La colonoscopia reveló una hiperplasia folicular linfoide leve, con cambios inflamatorios inespecíficos en la biopsia. Se realizó el diagnóstico de gastroenteropatía eosinofílica, ya que, a pesar de que no se hallaron en la biopsia eosinófilos en intestino delgado ni grueso, la presencia de ascitis junto con engrosamiento ecográfico de las asas intestinales y la ausencia de otros signos de enteropatía pierde proteínas y de pérdida proteica urinaria permiten suponer que exista infiltración eosinofílica en la cara serosa intestinal que sea responsable de los hallazgos clínicos.

El paciente fue controlado ambulatoriamente, desapareciendo la clínica digestiva y la ascitis, con descenso progresivo del número de eosinófilos en sangre periférica. Dada la buena evolución, se decidió no pautar corticoides orales (tratamiento de elección), que podrían dificultar el control de la diabetes. En revisiones posteriores permanece asintomático.

DISCUSIÓN: La gastroenteritis eosinofílica es una entidad rara cuyo diagnóstico requiere de un grado de sospecha clínica, basado en el hallazgo de una hipereosinofilia con una clínica compatible. No obstante, se debe descartar la afectación multisistémica, que determinará la gravedad y el pronóstico de la enfermedad.

PIURIA NO SIEMPRE ES INFECCIÓN URINARIA

Cabellos Gavidia, Jorge; Santiago, Begoña
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario La Paz

INTRODUCCIÓN: La piuria es indicativa en la mayoría de los casos de infección urinaria. Sin embargo en ocasiones puede ser la forma de presentación de enfermedades inflamatorias severas.

CASO CLÍNICO: Paciente de 13 meses que presenta piuria y fiebre de corta evolución, tratada empíricamente con cefixima, sin respuesta. A los cuatro días aparece exantema generalizado, labios rojos y fisurados, lengua aframbuesada, hiperemia conjuntival sin exudado, adenopatía laterocervical de 1,5 cm, sutil descamación en dos dedos de la mano y eritema faríngeo. La analítica muestra hipertransaminasemia, leucocitosis, anemia, hipoalbuminemia, aumento del NT-proBNP y de la PCR. En el análisis de orina persiste leucocituria, con GRAM normal. Se diagnostica de síndrome de Kawasaki y se realiza ecocardiografía que muestra derrame pericárdico leve. Se trata con gammaglobulina IV y ácido acetil salicílico, con respuesta clínica y analítica favorable. En la evolución presenta descamación periungueal y trombocitosis, sin coronariopatía. El cultivo de orina fue negativo.

DISCUSIÓN: La piuria estéril, de forma excepcional, puede ser la forma de debut de un síndrome de Kawasaki.



Sociedad de Pediatría

de Madrid y Castilla - La Mancha

SPMYCM

C/ Cea Bermúdez 39 - bajo
28003 Madrid

Teléfono / Fax: 91 435 80 31
spmycm@mcmpediatria.org

www.mcmpediatria.org