

Reunión Científica Bilbao. Junio de 2004

ACRODERMATITIS ENTEROPÁTICA:
A PROPÓSITO DE UN CASOFernández R, Vereas A, Aguirre A, Díaz S,
Careaga JM*, Lorenzo H, Martín Bejarano E*Sección de Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría. *Servicio de Dermatología. Hospital de Basurto, Bilbao***Introducción**

La acrodermatitis enteropática es una enfermedad autosómica recesiva debida a un déficit de absorción de cinc a nivel intestinal. El gen responsable de esta enfermedad ha sido localizado en la región cromosómica 8q24.3. Las principales manifestaciones clínicas son dermatitis eczematosas periorificial y acral, alopecia y diarrea, iniciándose típicamente poco tiempo después de suspender la lactancia materna. El tratamiento consiste en la administración oral de compuestos de cinc.

Presentamos a una niña de 11 meses, que desde los nueve, presentaba lesiones cutáneas eritematosas-descamativas a nivel peribucal, perianal, manos y rodillas, que cursaban en brotes y no respondían al tratamiento tópico con corticoides. Tras detectarse una concentración baja de cinc en plasma se inició tratamiento con sulfato de zinc oral (50 mg/día), observándose rápida mejoría en las lesiones cutáneas hasta su práctica desaparición en el momento actual.

PÚRPURAS TROMBOCITOPÉNICA AGUDA
Y CRÓNICA. REVISIÓN DE 12 CASOSGallinas Victoriano F, Hernández Lagunas T,
Solís Gómez B, Duarte Calvete J, Labaca Antón,
MA y Molina Garicano J*Unidad de Onco-Hematología Pediátrica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona***Introducción**

La púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) es una patología caracterizada por

la presentación aguda de un síndrome purpúrico causado por una disminución en la cifra de plaquetas por debajo de 150.000 mm³ en niños con antecedentes, en la mayor parte de los casos de tipo infeccioso. Su incidencia actual es de 4-6/100.000 niños menores de 15 años, presentando un pico entre los 2-4 años. Su etiología es desconocida aunque se le atribuye un mecanismo autoinmune, en el que anticuerpos de tipo Ig G se dirigirían contra glicoproteínas de la membrana plaquetaria, siendo posteriormente fagocitados por el sistema mononuclear fagocítico. En su tratamiento se han empleado múltiples fármacos como corticoides, inmunoglobulinas, gammaglobulina anti-D, azatioprina, danazol, interferón y, recientemente, anticuerpos anti-CD 20. En cuanto a la evolución, puede ser aguda (< 6 meses) o crónica (> 6 meses).

Material y métodos

Se revisan las historias clínicas de 12 pacientes (7 varones y 5 mujeres) diagnosticadas de PTI en el período comprendido entre enero 2003 a abril 2004 siendo la mayoría en el año actual. Se recogen los siguientes datos: sexo, edad, antecedentes, manifestaciones clínicas, cifra de plaquetas, serologías, tratamientos administrados y evolución.

Resultados

En siete casos se recoge el antecedente de infección vírica reciente. Se objetivan manifestaciones en piel y mucosas en cinco casos, únicamente en piel en seis y fue un hallazgo casual en un caso. En nueve pacientes los estudios serológicos fueron negativos, en uno, positivo para herpes virus, en otro, positivo para varicela y en otro, para Epstein Barr (EBV), citomegalovirus (CMV) e influenza. Los tratamientos recibidos fueron: corticoide (7), corticoide más inmunoglobulina (2), corticoide, inmunoglobulina, azatioprina y anti-CD 20 (1) y no tratados (2) una aguda y otra crónica. Se presenta-

ron como agudas nueve casos, dos de ellos recidivados y como crónicos tres casos

Discusión

La incidencia registrada en nuestro hospital en los primeros cuatro meses de 2004 curiosamente alcanza la esperada para todo el año. En uno de nuestros pacientes con PTI aguda y antecedentes de enfermedad de Hodgkin, el empleo de anticuerpos anti-CD 20 resolvió la trombocitopenia de forma permanente después de otras medicaciones previas a los 12 meses de evolución. El resto de los pacientes hasta el momento actual están controlados y asintomáticos.

Los tres pacientes con PTI crónicas mantienen cifras de entre 80.000 y 145.000 plaquetas. En un caso con inmunoglobulinas cada tres semanas, en otro sin variación después de corticoides durante un mes y el tercero no ha necesitado ningún tipo de tratamiento. Los otros nueve casos de PTI aguda mantienen en la actualidad cifras de plaquetas superiores a 50.000 mm³, estando en remisión completa, es decir, más de seis semanas sin medicación, 5 niños y el resto en remisión, pero en tratamiento.

Queremos destacar en esta comunicación la utilidad del anticuerpo anti-CD 20 en este tipo de citopenias como tratamiento efectivo con escasos efectos secundarios severos, hasta el momento actual.

PRESENTACIÓN DE LA FASE TARDÍA
DE LA ENFERMEDAD DE LYMEHernández T, Gallinas F, Yoldi ME, Durá T,
Duarte J*Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona***Introducción**

La enfermedad de Lyme es una patología producida por *Borrelia Burgdogferi* transmitida al hombre a través de la pica-

dura de la garrapata ixodes. Sus manifestaciones clínicas pueden presentarse dentro de un amplio espacio de tiempo. Presentamos un caso de manifestaciones tardías de enfermedad de Lyme.

Caso clínico

Niño de 11 años procedente de Ecuador que reside en España desde diciembre de 2002. Se diagnostica en nuestro Centro de anemia con marcada microcitosis e hipocromía posterior a un cuadro de gastroenteritis aguda. No tiene antecedentes familiares de interés. Entre sus antecedentes personales, destaca un episodio de encefalomielorradiculitis asociada a parálisis facial bilateral y neuritis óptica.

En diciembre de 2003 se presenta en nuestra consulta con artralgiyas e inflamación de tobillos de 3 semanas de evolución. En la exploración física se aprecia palidez notable de piel y mucosas. Abdomen deprimible y doloroso en hipogastrio. Se aprecia hiporreflexia e hipotonía proximal en extremidad inferior derecha. Se ingresa al paciente y se transfunde concentrado de hemáties. A las 24 horas inicia picos febriles, persistiendo dolor abdominal y en espalda. En la analítica practicada destaca la elevación de los reactantes de fase aguda (VSG, PCR y ferritina). Se revisan los datos analíticos y se objetiva un análisis de LCR con cifras elevadas de IgM anti *Borrelia* con respecto a dos serologías previas negativas. Posteriormente se solicitan nuevos estudios de confirmación, con resultados no concluyentes, y se pauta tratamiento específico para la enfermedad de Lyme. Su evolución actual es satisfactoria.

Conclusiones

Los síntomas de presentación de la enfermedad de Lyme pueden demorarse meses e incluso años desde el momento de la infección, presentándose con una amplia variedad de signos y síntomas que pueden

llevar a diagnósticos erróneos. Las manifestaciones neurológicas pueden aparecer en ausencia de cambios previos y los títulos de anticuerpos fluctuarán con la intensidad de la enfermedad y el tratamiento antibiótico.

CASO CLÍNICO: ALCALOSIS METABÓLICA EN UN LACTANTE

Rodríguez A, de las Heras JA, Astobiza E, Sojo A, Vallo A

Secciones de Lactantes y Nefrología Infantil. Hospital de Cruces. Bilbao

Lactante de 19 días que ingresa en la Unidad de Lactantes por bronquiolitis, vómitos y escasa ganancia ponderal. Presenta antecedente familiar de hermano con hiperplasia suprarrenal congénita, descartándose en nuestra paciente dicha enfermedad mediante estudio genético prenatal. En los **antecedentes personales**, el peso y la talla al nacimiento fueron normales, con posterior ganancia ponderal escasa, más acentuada la última semana, y vómitos abundantes el día previo al ingreso. A la exploración física se objetiva aspecto distrófico y auscultación con crepitantes bilaterales, siendo el resto de la exploración anodina. En la analítica inicial se evidencia un cloro discretamente disminuido, alcalosis metabólica compensada en la gasometría y ausencia de fósforo en orina. Durante su ingreso se realizan pruebas de imagen, test de cloro en sudor, estudio hormonal y otras exploraciones complementarias, que no fueron diagnósticas. Finalmente, llegan unos niveles altos de aluminio en sangre, e insistiendo en la anamnesis, la madre ingería unas pastillas de germen de trigo que contenían esta sustancia. Se hace estudio de la leche materna, objetivándose niveles altos de aluminio, con fósforo disminuido, y relación Ca/P aumentada. Tras suspender dicho tratamiento la niña evolucio-

na favorablemente, la curva de ganancia ponderal es buena, ha mejorado la alcalosis metabólica, aunque persiste la fosfatúria de 0 en el último control.

Conclusiones

Recordamos la importancia de insistir en la anamnesis, cuando el diagnóstico no está claro. En los niños que toman lactancia materna, hay que tener siempre en cuenta la posible ingesta por parte de la madre de sustancias que pueden pasar a través de la leche y provocar trastornos.

ARTRITIS DE HOMBRO EN EL LACTANTE. ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA MONOARTRITIS

Pérez A, Andrés A, Barasoain A, Bálquez S, Rúa MJ, Labayru M

Sección de Lactantes. Hospital de Cruces. Bilbao

Introducción

Las artritis sépticas plantean problemas para el diagnóstico en los lactantes dado que la exploración física de estos pacientes no es fácil, los signos inflamatorios pueden no ser muy manifiestos y la fiebre elevada puede estar ausente o ser tardía. El patrón inflamatorio analítico tampoco es específico. Por otro lado, la extremidad superior es una localización poco frecuente de la artritis séptica pero no hay que olvidar que el hombro es una articulación de riesgo.

Caso clínico

Niña de 10 meses, con antecedente de GEA 1 mes antes, que presentó fiebre de 3 días con hemocultivo positivo a *S. typhimurium*. Ingreso con tratamiento iv con TMP-SMX, estando afebril al 5º día. Un día después inició impotencia funcional y dolor del hombro derecho sin signos inflamatorios. En la radiografía se vio una imagen sugestiva de osteomielitis que se confirmó por RMN.

Se realizó lavado intraarticular con antibiótico y tratamiento iv con TMP- SMX durante 18 días y v.o hasta completar 3 semanas. Fue posteriormente seguida en CCEE y dada de alta 4 años después con normalidad funcional y acortamiento de ESD de 0,6 cm.

Partiendo de este caso hemos realizado una revisión de 5 casos de artritis de hombro en lactantes observados entre septiembre de 1999 y enero de 2003. Hemos observado que la clínica (fiebre y signos inflamatorios) y los hallazgos analítico-microbiológicos alterados (leucocitosis, PCR, VSG, hemocultivo) son poco constantes. La normalidad en las imágenes radiológicas realizadas durante el ingreso no ha descartado secuelas posteriores, pues tres de estos cinco niños presentaron lesión residual, habiendo sido los primeros estudios radiológicos normales en dos de esos tres.

Conclusiones

A pesar de la dificultad que entraña el diagnóstico y tratamiento de la artritis séptica son muy importantes. Tras el alta hospitalaria estos pacientes deben ser objeto de seguimiento y vigilancia para detectar posibles complicaciones.

INFECCIÓN CONGÉNITA SINTOMÁTICA POR CITOMEGALOVIRUS

Hernando Z, Ruano A, Aguirre A, Rementería J, Pérez A

Unidad Neonatal. Servicio de Pediatría.
Hospital de Basurto. Bilbao

Introducción

La infección por citomegalovirus (CMV) es la infección por virus más frecuente durante el período de vida intrauterino. Aunque en la mayoría de los casos es asintomática, puede dar síntomas y ser, en ocasiones, grave, dejando secuelas neurológicas y déficits sensoriales.

Presentamos el caso clínico de un recién nacido que ingresa a los 8 días de vida por presentar decaimiento y rechazo total de la alimentación.

- **Antecedentes:** madre de 28 años. 3ª gestación. 1 aborto. Embarazo controlado. Serologías: toxoplasma +, rubéola +, Lues -, VIH -. HBsAg: -. EGB: -. Parto hospitalario, 36 + 2 semanas, fórceps. Apgar 8/9.
- **Exploración:** mujer. Peso: 2,840 (P25-50). L: 47,5 (P25). PC: 33,5 (P25). Afebril. TA: 78/53. FC: 135 l/m. FR: 40 r/m. SatO₂: 98%. Decaída, actividad general disminuida. Fontanela anterior a punta de dedo. Sin cuadro cutáneo. Estrabismo convergente bilateral. Succión pobre. Abdomen: distendido con circulación colateral y hepatomegalia. Resto: negativo.
- **Exámenes complementarios:**
 - Bioquímica: hipertransaminasemia persistente (GPT: 215 U/L; GOT: 118 U/L).
 - Hematimetría: trombocitopenia (plaquetas: 37.000).
 - Coagulación: IP: 42%, TTPA: 112 seg, fibrinógeno: 89 mg %.
 - LCR: claro. Glucosa: 39 mg/dl; proteínas: 187mg/dl; hematíes: 50; células: 30 (Linfocitos: 100%).
 - Ecografía-RNM craneal: agenesia de cuerpo calloso, quiste interhemisférico, anomalía en la migración neuronal, áreas de heterotopía, microgía y lisencefalia
 - Fondo ojo: coriorretinitis derecha.
 - DNA CMV en orina y LCR positivo por técnica de PCR (en varias muestras recogidas en las 2 primeras semanas de vida).
 - Serología: IgM específica para CMV positiva
 - Potenciales evocados auditivos y visuales (PEA- PEV): normales
- **Evolución:** recibe tratamiento con ganciclovir (6 mg/kg/12 h) por vía intra-

venosa durante 6 semanas. Mejoría clínica a la semana de ingreso. En la actualidad (3^{er} mes de vida) los PEA siguen normales.

Discusión

En la actualidad no existe ninguna actuación terapéutica antivírica efectiva para el tratamiento de la infección congénita por CMV aunque el ganciclovir, administrado por vía intravenosa durante 6 semanas a niños diagnosticados de infección congénita y con afectación neurológica, puede ser el antivírico más prometedor para prevenir el deterioro auditivo, secuela más frecuente.

ACVA EN EL RN

Oñate E, García de Andoin N, Collado V, Cortajarena M, Gaztañaga R, García J

Hospital Donostia. San Sebastián

Se presenta un caso de un RN varón de 2 días de edad que es diagnosticado de infarto cerebral témporo-parietal derecho por obstrucción de ACM derecha.

Hasta hace poco se pensaba que el ACVA perinatal era poco común y con pronóstico desfavorable. En las últimas 2 décadas, y gracias a los avances en las pruebas de imagen, se ha demostrado que su incidencia es mayor de la esperada.

En nuestra comunicación se realiza una revisión de factores etiológicos, tratamiento y pronóstico.

COMPLICACIONES OSTEOARTICULARES DE LA VARICELA

Miner Kanflanka I, Vivanco López A, García Pardos C, Mintegui Aramburu J, Ruiz Benito A

Hospital Donostia. San Sebastián

Las complicaciones de la varicela son infrecuentes y se estiman en 2,3 casos/1.000 niños < 15 años con varicela.

La incidencia de las complicaciones osteoarticulares de la varicela es desconocida, pero se considera una entidad rara.

Describimos mediante esta comunicación a 3 niños con varicela que se complicaron con infecciones a nivel osteoarticular:

- Niño de 2 años con artritis del codo izquierdo con osteomielitis del húmero distal asociada.
- Lactante de 1 mes de vida con osteomielitis del fémur distal izquierdo.
- Niña de 14 meses con osteomielitis distal de la tibia derecha.

Nuestro objetivo es recordar que las complicaciones osteoarticulares infecciosas de la varicela son infrecuentes, pero posibles, en el contexto de una varicela.

ALERGIAREKIN ERLAZIONATURIKO
SINTOMAK GIPUZKOAN. ISAAC-IIIB
IKERKETAREN EMAITZAK
(Síntomas relacionados con la alergia
en Gipuzkoa. Resultados del estudio
ISAAC IIIB)

García de Andoin N, Miner I, Gómez P, Pérez-Yarza E.

Haur Neumologia Unitatea. Pediatria Zerbitzua. Donostia Ospitalea

Objetivos

Describir la prevalencia y gravedad de los síntomas relacionados con enfermedades alérgicas (asma, rinitis y dermatitis atópica) en niños de 6-7 años y 13-14 años de Guipúzcoa.

Material y métodos

Estudio epidemiológico transversal realizado durante el año 2002. Ámbito del estudio: 20 colegios de la zona de San Sebastián. Tolosa y Andoain, seleccionados al azar. Sujetos del estudio: 2.872 niños repartidos en 2 grupos de edad: 6-7 años y 13-14 años. Se incluyeron en el análisis final 2.122 individuos (73,9%); 926 en el grupo de lo 6-7 años y 1.196 en el 13-14 años. Se utilizó un cuestionario escrito validado por el *International Study of Asthma and Allergies in Children (ISAAC)*, que fue cumplimentado por los padres en el grupo correspondiente a 6-7 años y por los propios alumnos en el grupo de 13-14 años.

Resultados

Se describen las prevalencias acumuladas, actuales y de sintomatología alérgica grave, comparando dichos resultados con los obtenidos en otras poblaciones en anteriores fases del estudio ISAAC.

ARRITMIA EN UN NEONATO.
A PROPÓSITO DE UN CASO

Luis M, Galdeano JM, Morteruel E, Pastor E, López de Heredia J

Secciones de Cardiología Infantil y Neonatología. Hospital de Cruces. Bilbao

La arritmia en un neonato puede tener múltiples etiologías. Presentamos el caso de un neonato con fenotipo de síndrome de Robinow que ingresa a los 6 días de vida por arritmia detectada en la auscultación. Entre los antecedentes destacamos la presencia de

una PCA detectada por soplo el 4^o día de vida, y un cuadro febril el 5^o día con analítica normal y sin repercusión clínica. El ECG muestra un bloqueo AV con escape nodal. El niño progresivamente presenta datos de ICC y en los controles de ECG se detecta un ascenso del ST en cara lateral e inferior del VI, acompañado de disminución severa de la contractibilidad en la ecocardiografía, y elevación de enzimas cardíacas (troponinas y CPK MB), lo que simula un infarto extenso. Esto nos obliga a la realización de un cateeterismo de urgencia para descartar el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda. La coronariografía es normal. El niño recupera el ritmo y se normaliza progresivamente el segmento ST pero clínicamente se mantiene en ICC. Tras un nuevo pico febril se realiza *screening* infeccioso, siendo la citología del LCR compatible con meningitis viral lo que nos hace pensar en una miocarditis también de etiología vírica. El diagnóstico se confirma por PCR positiva a enterovirus. El paciente se da de alta tras cierre quirúrgico de la PCA con enalapril y furosemida a días alternos. En controles ambulatorios se ha normalizado la contractibilidad miocárdica y se está retirando el tratamiento farmacológico.

Conclusiones

Concluimos que siempre hay que pensar en una miocarditis ante todo cuadro de insuficiencia cardíaca de causa poco clara; que las arritmias pueden ser una forma de presentación, que las alteraciones profundas del ST obligan a descartar malformaciones de las arterias coronarias y, por fin, que la técnica de la PCR es muy útil para el diagnóstico etiológico.