

# Amenorrea primaria en adolescente

D. García Tirado, G. Bueno Lozano, J. M.<sup>a</sup> Garagorri Otero

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 19]

## INTRODUCCIÓN

Se describe el caso de una paciente en estudio por obesidad y posible Síndrome de Ovarios Poliquísticos (SOP) en la que se diagnosticó además un Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Huauser (MRKH) o agenesia mülleriana que se caracteriza por la ausencia congénita de los 2/3 superiores de la vagina y la presencia de un útero rudimentario y presenta una incidencia de 1/5.000 mujeres.

## RESUMEN DEL CASO

Niña de 10 años en seguimiento por obesidad (IMC 25,75 kg/m<sup>2</sup> P97, +2 s.d.s.). Entre los 11 y los 12 años se evidencia desarrollo puberal con progresión de caracteres sexuales secundarios y máxima velocidad de crecimiento. A los 14 años presenta pubarquia y telarquia 4, con genitales externos femeninos normales, acné facial, aumento del vello corporal y per-

siste amenorrea. Se solicita ecografía abdominal en la que se evidencian ovarios de morfología poliquística (derecho de 3 cm e izquierdo de 2,4 cm con múltiples quistes de más o menos 8 mm) y no se visualiza útero ni cavidad vaginal. Se establece el diagnóstico de Síndrome de Rokitansky y se solicita analítica hormonal que muestra androstenediona: 9,56 ng/mL (normalidad 0,4-4,1), testosterona total: 0,78 ng/mL (normalidad hasta 0,73), 17-Hidroxiprogesterona 4,32 ng/mL y 17 estradiol 38,6 pg/mL. Cociente LH/FSH >2. Se solicita cariotipo que resulta 46,XX, SRY (-). Se confirma entonces el diagnóstico de SOP y se establece tratamiento con anticonceptivos orales.

## CONCLUSIÓN

La agenesia mülleriana debe sospecharse en toda adolescente con amenorrea primaria y desarrollo de caracteres sexuales secundarios dentro de los límites normales para su edad.

# Bacteriemia en lactante con exantema

M. López Úbeda, A. Montaner Ramón, C. Martínez Faci, L. Cardiel Valiente, I. Gale Ansó, C. Campos Calleja

Servicio de Pediatría, Hospital Infantil Miguel Servet (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 19]

## INTRODUCCIÓN

La escarlatina es una enfermedad infecciosa producida por toxinas del *Streptococcus pyogenes* serogrupo A. Se caracteriza por fiebre alta, adenopatías, amigdalitis y posterior aparición de exantema maculopapuloso eritematoso rasposo, líneas de pastia y lengua aframbuesada.

## CASO CLÍNICO

Lactante de 13 meses con fiebre de 40,5 °C de 4 días de evolución con buen estado general y exploración física sin alteraciones salvo taquipnea. En urgencias se realiza, según protocolo de síndrome febril sin foco, hemograma y bioquímica (sin alteraciones), PCR de 4,93 mg/dL, hemocultivo, sedimento orina y radiografía de tórax que fueron normales.

Se decide control clínico ambulatorio y en el momento del alta se objetiva inicio de un exantema eritematoso inespecífico. A las 24 horas nos informan del crecimiento de *S. pyogenes* en hemocultivo cursado, por lo que se contacta con la familia para

evaluación del paciente. En ese momento presenta a la exploración una lengua aframbuesada, con exantema micropapuloso muy eritematoso y rasposo al tacto en tronco y extremidades. El paciente está febril y en la analítica destaca una PCR de 15,41 mg/dL, procalcitonina de 90,80 ng/mL y 13.100 leucocitos con 68,4% de neutrófilos. Se indica tratamiento con penicilina intravenosa, siendo la evolución clínica y analítica (PCR y PCT) favorable durante su ingreso con hemocultivo de control negativo.

## CONCLUSIONES

Las infecciones por *Streptococcus pyogenes* presentan habitualmente un curso clínico leve y la asociación de bacteriemia en la escarlatina es poco frecuente, observándose en el 0,3% de los pacientes. La infección invasiva requiere tratamiento antibiótico endovenoso, y la procalcitonina, como biomarcador de infección bacteriana, fue útil para monitorizar la respuesta al tratamiento.

El seguimiento y comunicación de los resultados analíticos pendientes es muy eficaz en nuestro medio para detectar y tratar la bacteriemia oculta de forma precoz.

# Corrección percutánea de coartación de aorta nativa

L. Cardiel Valiente, C. Fuertes Rodrigo, M.V. Bovo, M. López Ramón, A. Ayerza Casas, L. Jiménez Montañés

Hospital Infantil Miguel Servet (Zaragoza). Servicio de pediatría. Unidad de cardiología pediátrica

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 20]

## INTRODUCCIÓN

La coartación de aorta es un estrechamiento de la aorta que causa una obstrucción del flujo aórtico con sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo. Se estima una prevalencia alrededor del 4 por 10.000 nacidos vivos. En la actualidad está aumentando el uso de procedimientos de cateterismo percutáneo terapéuticos en coartación de aorta nativa con respecto al tratamiento quirúrgico utilizado clásicamente.

## RESUMEN DEL CASO

Presentamos el caso de dos niños de 7 y 10 años diagnosticados de coartación de aorta mediante ecocardiografía en el estudio de un soplo, ambos asintomáticos. Uno de los casos se acompaña de válvula aórtica bicúspide con insuficiencia leve y ligera estenosis pulmonar. En ambos, tras observarse un aumento progresivo del gradiente de presión en la zona estenótica y

valoración con RNM, se decide actuar para evitar repercusión hemodinámica. Se realiza cateterismo percutáneo con colocación de stent recubierto CP-STENT NUMED® con técnica de Bib (ballon in ballon). Son dados de alta con tratamiento antiagregante sin presentar incidencias poscateterismo.

## CONCLUSIÓN

Tanto la cirugía como la angioplastia con balón, con o sin colocación de stent, son opciones razonables que deben valorarse según la edad del paciente, la morfología de la lesión y la experiencia del centro. El procedimiento por cateterismo presenta menos morbilidad que la cirugía. La aparición en el mercado de stents redilatables ha permitido ampliar el espectro de pacientes subsidiarios de corrección percutánea. En nuestro hospital se están realizando procedimientos percutáneos para la corrección de la coartación de aorta con buenos resultados hasta el momento.

# Psoriasis en gotas. La importancia del conjunto

C. Fuertes Rodrigo, A. Garza Espí, B. De Dios Javierre, R. Fernando Martínez, C. García Vera, T. Cenaarro Guerrero

Centro de Salud Sagasta-Ruiseñores (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 20]

## INTRODUCCIÓN

La psoriasis en gotas es una enfermedad cutánea caracterizada por la aparición súbita de numerosas pequeñas placas eritemato-descamativas de localización en tronco y región proximal de extremidades. Puede estar relacionada con factores genéticos, infecciosos... destacando el papel del estreptococo beta hemolítico, ya que en numerosas ocasiones la aparición de estas lesiones va precedida de una infección estreptocócica.

## CASO CLÍNICO

Paciente que presenta erupción papulosa, eritemato-descamativa en tronco y extremidades de un año de evolución. Durante este tiempo ha acudido a diferentes dermatólogos, recibiendo varios tratamientos. En ese momento se encontraba en tratamiento con Beclometasona sin evidenciar mejoría. En la exploración se objetivan placas psoriasiformes, siendo el resto anodino

y se solicitan analíticas, evidenciando ASTO 1050 UI/ml. Dada la relación de la psoriasis en gotas con la infección estreptocócica y el hallazgo de ASTO elevado, se inicia tratamiento con penicilina, tras lo cual se objetiva mejoría de las lesiones hasta su completa desaparición. En la actualidad el paciente se encuentra asintomático, sin haber presentado nuevos brotes de psoriasis.

## CONCLUSIONES

La psoriasis en gotas es una variante de psoriasis que predomina en niños y se caracteriza por la aparición súbita de pequeñas placas eritemato-descamativas en tronco y extremidades. El inicio tiene lugar frecuentemente tras una infección estreptocócica, por lo que es importante una visión general del paciente para intentar establecer asociación con el posible factor desencadenante. En el tratamiento se pueden emplear diferentes agentes (luz UV, corticoides...), incluyendo los antibióticos para el tratamiento de la posible infección estreptocócica asociada.

# Síndrome febril con diarrea y signos miccionales. Disociación clínico-analítica

J. M. Martínez de Zabarte Fernández, C. Martínez Faci, A. Montaner Ramón, F. De Juan Martín

Hospital Infantil Miguel Servet (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 21]

## INTRODUCCIÓN

La apendicitis aguda en la infancia es una entidad a veces de difícil diagnóstico, especialmente cuando se asocia a una localización retrocecal, diarrea o signos miccionales. Se valoran las diferentes opciones diagnósticas, con especial mención de los reactivos de fase aguda que en este caso están en discordancia con el buen estado general.

## OBJETIVOS

Esta presentación quiere hacer especial hincapié en la necesidad de una valoración diaria de estos enfermos de diagnóstico incierto.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Se describe el caso de una niña de 12 años afecta de un síndrome febril de 9 días de evolución acompañado de deposiciones diarreicas, algún vómito y pérdida de peso de 3 kg. Al ingreso presenta una leucocitosis con neutrofilia (leucocitos: 21.500/mm<sup>3</sup>; neutrófilos: 87%) y PCR: 33 mg/dl. Coprocultivos negativos. Se inicia tratamiento con cefotaxima.

Durante su ingreso mantiene un buen estado general, persiste la fiebre y mejoran las deposiciones. Se inicia polaquiuria con sedimento normal. Mantiene leucocitosis con neutrofilia (leucocitos: 17.800/mm<sup>3</sup>; neutrófilos: 90%), PCR: 37,4 mg/dl y VSG: 120 mm, datos analíticos que contrastan con la mejoría clínica.

## RESULTADOS

La exploración abdominal al 5.º día del ingreso mostró un empastamiento en fosa iliaca izquierda (FII). La ecografía evidenció la presencia de abscesos en FII, fosa iliaca derecha y región retrovesical. La intervención quirúrgica reveló la presencia de un apéndice gangrenoso retrocecal con abundante exudado peritoneal purulento.

## CONCLUSIONES

La presencia de diarrea, PCR elevada, administración de antibioterapia previa y signos urinarios se asocian a retraso en el diagnóstico de apendicitis aguda.

# Peligro, niños, ¡hay tortugas!

I. Callejas Gil, A. Villamañán Montero, M.<sup>a</sup> J. Aldea Aldanondo<sup>(1)</sup>, M.<sup>a</sup> I. Lostal Gracia

CS «Amparo Poch» Sector I, <sup>(1)</sup>Servicio de Microbiología, Hospital Royo Villanova (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 21]

## INTRODUCCIÓN

Se han descrito varios casos de infecciones gastrointestinales causadas por tortugas en países del mundo occidental, debido a que estas son portadoras asintomáticas de una gran variedad de microorganismos patógenos para el ser humano.

## OBJETIVOS

Demostrar que el contacto estrecho con tortugas domésticas da lugar a infecciones gastrointestinales en ausencia de las medidas higiénicas adecuadas.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Dos hermanos de 6 años y 16 meses de edad, de nivel socioeconómico medio, sin antecedentes familiares de interés, que

presentan varios cuadros diarreicos autolimitados sin productos patológicos, con coprocultivos positivos para *Salmonella* y *Blastocitos*, y *Campylobacter* y *Aeromonas* respectivamente.

## RESULTADOS

Investigando su entorno familiar, se llegó a la conclusión de que sus cuadros diarreicos se debían al contacto directo con agua contaminada por tortugas domésticas.

## CONCLUSIONES

Los pediatras de Atención Primaria tienen un papel fundamental en la prevención de estos cuadros, aportando a las familias la información precisa para mantener una adecuada higiene de las tortugas.

# Neumomediastino: presentación atípica de una patología poco frecuente

I. Jácome Querejeta, C. García Lasheras, A. Ascaso Matamala, V. Sancho Ariño, A. P. Di Giovambattista, J. Sierra Sirvent

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 22]

## INTRODUCCIÓN

El neumomediastino definido como la presencia de aire extraluminal en el espacio mediastínico es una patología poco frecuente en la edad pediátrica. El síntoma más frecuente de presentación es el dolor torácico y la disnea: en lactantes puede manifestarse como llanto. Presentamos este caso por el cuadro clínico atípico de presentación: crepitación supraclavicular.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Preescolar de 2 años de edad. Su madre ha observado tumoración, sin signos inflamatorios, pero sí crepitación, localizada en región supraclavicular bilateral, motivo por el que consulta en Urgencias. Contexto de cuadro de infección respiratoria que cursa con accesos de tos de moderada intensidad que fue diagnosticado de bronquitis aguda. En la exploración física se encontraba afebril y con discreto tiraje subcostal, con una Sat. O<sub>2</sub> transcutánea del 97%. Se objetivaba tumoración con crepitación en regiones supraclaviculares. La auscultación pulmonar muestra: hipoventilación generalizada con sibilantes al final de la espiración.

En la radiografía de tórax se evidenció enfisema subcutáneo en los tejidos blandos de cuello y axila izquierda e imagen compatible con neumomediastino. Se instaura tratamiento sintomático de su cuadro respiratorio (salbutamol y corticoide sistémico). Presentó buena evolución clínica, con resolución radiológica del neumomediastino y disminución del enfisema subcutáneo.

## CONCLUSIONES

El neumomediastino en la mayoría de los casos es una patología de curso autolimitado y carácter benigno, precisando habitualmente tratamiento sintomático. Es frecuente su asociación a exacerbación asmática, aunque también puede hacerlo a infecciones del tracto respiratorio, en general, traumatismos, esfuerzos intensos como accesos de tos y vómitos o inhalación de drogas. El más frecuente de los síntomas de presentación, pero no el único, como sucedió en nuestro caso, es el dolor torácico. Por tanto, debe formar parte del diagnóstico diferencial ante todo niño que presente dolor torácico de instauración brusca. Para su diagnóstico es suficiente la radiografía simple de tórax.

# Epifisiolisis de cadera: a propósito de un caso

C. García Lasheras, E. Aurensanz Clemente, M.<sup>a</sup> Ruiz Felipe, A. Miralles Puigbert, L. Bartolomé Lanza, M.<sup>a</sup> J. Blasco Pérez-Aramendia

Centro de Salud Valdefierro. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 22]

## INTRODUCCIÓN

La epifisiolisis de cadera es el desplazamiento del núcleo epifisiario femoral en relación con el cuello femoral. Su incidencia aproximada es de 1-10 casos por cada 1.000 habitantes y predomina en varones adolescentes. La clínica puede ser inespecífica, dificultando el diagnóstico diferencial. Debe realizarse un diagnóstico y tratamiento precoz con el fin de evitar la progresión del cuadro y las secuelas a largo plazo.

## CASO CLÍNICO

Varón de 13 años que acude a su pediatra por dolor inguinal y en extremidad inferior izquierda proximal. No antecedente traumático ni infeccioso. A la exploración destaca actitud de pierna izquierda en rotación externa y deambulación dolorosa con limitación y dolor a la rotación interna y flexión de cadera

izquierda. Resto de la exploración normal. Se remite a urgencias para valoración. Ante la sospecha clínica de epifisiolisis se solicita radiografía de ambas caderas e interconsulta a traumatología que confirma el diagnóstico e indica ingreso para tratamiento quirúrgico (epifisiodesis con tornillo canulado).

## DISCUSIÓN

La epifisiolisis es el deslizamiento del núcleo epifisiario en relación con el cuello del fémur en un cartilago, con frecuencia, en su fase final de crecimiento. Esta entidad debe sospecharse ante un paciente que presenta coxalgia con limitación a la abducción y rotación interna de cadera. El método diagnóstico de elección es la radiografía de caderas bilateral en proyecciones anteroposterior y axial. Todo paciente diagnosticado de epifisiolisis de cadera debe ser sometido a tratamiento quirúrgico precoz, con el fin de prevenir la progresión del deslizamiento y complicaciones evolutivas.

# Exploración oftalmológica en el recién nacido

M.<sup>a</sup> Barberá Pérez, A. M. Ascaso Matamala, A.P. Di Giovambattista, O. Bueno Lozano

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 23]

## INTRODUCCIÓN

Es interminable la lista de enfermedades oftalmológicas que podemos encontrar en el recién nacido, así como de enfermedades sistémicas que durante su curso pueden producir afectación ocular. Algunas pueden evolucionar rápidamente con gran riesgo de pérdida de visión si no se diagnostican o tratan en el tiempo oportuno.

Como pediatras tenemos la responsabilidad de la atención al recién nacido. Debemos conocer, al menos, las características del ojo normal, así como las enfermedades oftalmológicas más frecuentes.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Recién nacido varón término, con historia de instrumentación en el parto con fórceps. En la exploración a las 16 horas de vida destaca la señal de la pala del fórceps en hemifacies izquierda, lesión equimótica en párpado superior; e intenso edema corneal de ojo izquierdo que impide visualización de pupila e iris.

Se realiza valoración oftalmológica objetivándose presión intraocular normal, y se pauta tratamiento con pomada anti-edema y prednisona vía oral, con buena evolución. Es dado de alta y seguido posteriormente en consultas de oftalmología.

En la actualidad el paciente tiene 9 meses y secundariamente a la cicatrización de la membrana de Descemet de la córnea ha desarrollado un astigmatismo de 6 dioptrías.

## CONCLUSIONES

Los traumatismos corneales durante el parto son una causa poco frecuente de opacidad corneal congénita.

La opacidad es secundaria al edema corneal difuso que se produce por la rotura traumática de la membrana de Descemet, a través de la cual penetra el humor acuoso al estroma.

Es un cuadro autolimitado pero que precisa un seguimiento estrecho por el riesgo de secuelas.

# Tumefacción clavicular, ¿de causa traumática?

E. Aurensanz Clemente, C. García Lasheras, P. Collado Hernández, M. Gracia Casanova

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 23]

## INTRODUCCIÓN

La tuberculosis es un problema de gran trascendencia en nuestro medio, ya que se está asistiendo a un aumento del número de casos en los últimos años.

## OBJETIVOS

Presentamos el caso de un paciente varón de 11 años procedente de Rumanía que ingresa para estudio de una tumoración en clavícula de 20 días de evolución.

## PACIENTES Y MÉTODOS

A la exploración se aprecia una clara asimetría clavicular, con tumefacción en extremo proximal de 2-3 cm de diámetro, una consistencia dura y dolorosa a la palpación. En la intradermoreacción de Mantoux aparece una induración de 25 mm. La radiografía de tórax y la muestra de micobacterias en jugo gástrico son negativas.

## RESULTADOS

En la radiografía se aprecia una lesión osteolítica confirmada mediante TAC y RNM con una imagen compatible de osteomielitis y un absceso subperióstico. Se toma muestra mediante PAAF, informado como citología de escasa celularidad sin signos de especificidad y a favor de un proceso inflamatorio.

Se inicia tratamiento antituberculostático con cuatro fármacos, desapareciendo el dolor en los primeros días. Al año de seguimiento en la RNM de control se observa que las lesiones se habían remodelado con zonas escleróticas, indicando curación.

## CONCLUSIONES

Una reacción de Mantoux positiva, asociada a clínica sugestiva, y a mejoría tras el tratamiento específico, indica una etiología tuberculosa. Sin embargo, solo la biopsia permite conseguir un diagnóstico de certeza. Hay que considerar la etiología tuberculosa ante toda lesión osteoarticular de evolución tórpida.

# Estudio de la realización de la primera visita al recién nacido en los centros de salud de Aragón

P. Roncalés-Samanes<sup>(1)</sup>, S. Martínez Álvarez<sup>(1)</sup>, A. Garza Espí<sup>(1)</sup>, A. Bergua Martínez<sup>(1)</sup>, J. M. Jiménez Hereza<sup>(2)</sup>, T. Cenarro Guerrero<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Universitario Infantil Miguel Servet (Zaragoza). <sup>(2)</sup>Centro Pirineos (Huesca). <sup>(3)</sup>Centro Ruiseñores (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 24]

## INTRODUCCIÓN

Sería recomendable que la visita al recién nacido tras el alta de maternidad se realizara en las primeras 48-72 horas, o al menos dentro de la primera semana de vida. Si se realizara en este período, mejoraría el diagnóstico de ictericias, deshidrataciones por hipogalactia, y aseguraría una mayor prevalencia de lactancias maternas.

## OBJETIVOS

Conocer la situación en la que se están realizando las primeras visitas al recién nacido y poder estudiar las posibles mejoras en el ámbito de la Atención Primaria de Aragón.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Realización de encuestas a través de Google docs. Cobertura de las encuestas: 50% de los pediatras de Atención Primaria en Aragón (78 encuestas).

## RESULTADOS

Solo el 5% de los pediatras realizan la visita al recién nacido en las primeras 72 horas tras el alta. En la primera semana de vida es realizada por el 44% de los pediatras.

## CONCLUSIONES

Para poder seguir estas recomendaciones se deberían estudiar y poner en práctica actuaciones para mejorar la situación actual: información a través de matronas, maternidades, facilidades administrativas de acceso.

# Recién nacida con soplo cardiaco

A. Montaner Ramón, A. Tello Martín, P. Caudevilla Lafuente, C. Martínez Faci, C. Fuertes Rodrigo, C. Martín de Vicente

Hospital Materno-Infantil Miguel Servet (Zaragoza)

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 44: 24]

## INTRODUCCIÓN

El síndrome venolobar congénito pulmonar o síndrome de la cimitarra es una rara anomalía que asocia drenaje venoso pulmonar anómalo de las venas pulmonares derechas a la vena cava inferior e hipoplasia pulmonar derecha. Presentamos el caso de una recién nacida que tras detectarse un soplo sistólico se llegó posteriormente al diagnóstico de síndrome de la cimitarra.

## CASO CLÍNICO

Recién nacida de 2 días de vida con embarazo y parto normales, que presenta a la exploración física soplo sistólico II/VI, sin otros síntomas o signos acompañantes. En la radiografía de tórax se aprecia dextrocardia con menor volumen del pulmón derecho y en la ecocardiografía un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. Se amplía el estudio con una angio-TAC torá-

cica a los 6 meses de vida, observándose la presencia de un drenaje de venas pulmonares derechas a vena cava inferior; hipoplasia pulmonar derecha, una arteria aberrante desde aorta abdominal a base pulmonar derecha y dextrocardia, diagnosticándose síndrome de la cimitarra. En la actualidad la niña permanece asintomática y sin ningún tratamiento médico.

## CONCLUSIONES

El síndrome de la cimitarra es una rara malformación congénita que asocia drenaje venoso pulmonar derecho anómalo a la vena cava inferior; hipoplasia pulmonar derecha, irrigación arterial aberrante del lóbulo pulmonar inferior derecho y secuestro pulmonar. Puede manifestarse con síntomas graves de insuficiencia cardiaca e hipertensión pulmonar o ser asintomático. El diagnóstico es mediante ecocardiografía y resonancia magnética o angio-TAC. En los casos asintomáticos la actitud es conservadora y el tratamiento es quirúrgico en aquellos con síntomas.