

Disfagia en una mujer adolescente

G. Herráiz⁽¹⁾, F. Sopeña⁽²⁾, E. de Val⁽³⁾, J. Ducons⁽⁴⁾, L. Escartín⁽¹⁾, A. Lázaro⁽¹⁾

⁽¹⁾ Sección Gastroenterología, Servicio de Pediatría. ⁽²⁾ Servicio de Digestivo, Laboratorio de Pruebas funcionales. ⁽³⁾ Servicio de Radiodiagnóstico. ⁽⁴⁾ Servicio de Digestivo, Unidad de Endoscopias. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2012; 42: 54]

INTRODUCCIÓN

La acalasia o falta de relajación del esfínter esofágico inferior es una enfermedad poco común, con una incidencia anual global estimada en torno a 0,5-casos/100.000 personas.

CASO CLÍNICO

Niña de 14 años con disfagia para sólidos y líquidos de 2 años de evolución que consulta tras episodio reciente de atragantamiento con un comprimido. Para deglutir adquiere posturas erectas y realiza movimientos exagerados con el cuello. Sin antecedentes familiares de interés, fue valorada a los 6 años de edad por Alergología por tos persistente con estudio no concluyente. Exploración física normal, buen estado nutricional (IMC en el P75). Estudio de sangre y orina, normales. La exploración radiológica con contraste muestra un cuerpo esofágico dilatado, retencionista, estenosado distalmente y con mínimo paso de contraste a cavidad gástrica. El estudio endoscópico descarta causas secundarias a esa estenosis y muestra una

mucosa esofágica sin alteraciones. La manometría de alta resolución confirma funcionalmente que se trata de un trastorno motor esofágico primario compatible con acalasia de cardias tipo II (clasificación de Pandolfino). Se dan pautas higiénico-dietéticas en espera de una decisión terapéutica (dilatación neumática o esfinterotomía).

COMENTARIOS

La acalasia es una patología poco frecuente en la que el diagnóstico fundamental depende de la manometría de alta resolución. El tratamiento está encaminado al alivio de los síntomas y la desaparición de la obstrucción. Las dos opciones principales son la dilatación neumática y la cardiomiectomía anterior asociada a un procedimiento antirreflujo parcial. Esta última opción está más extendida en adultos que en la infancia. En el momento actual no hay estudios concluyentes con respecto a la técnica más apropiada. Dado que la paciente se encuentra más cercana a la edad adulta, proponemos la esfinterotomía como la principal opción terapéutica.

Hipertensión arterial en paciente con Síndrome de Williams-Beuren

A. Ayerza⁽¹⁾, M. López⁽²⁾, I. Bueno⁽¹⁾, F. Ramos⁽¹⁾, M. Domínguez⁽²⁾, M.^aD. García de la Calzada⁽²⁾, J. Fleta⁽¹⁾, J.L.Olivares⁽¹⁾

⁽¹⁾ Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa», Zaragoza
⁽²⁾ Sección de Cardiología Infantil. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2012; 42: 54]

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Williams-Beuren es un trastorno genético que afecta a 1/20.000 nacidos vivos; la causa de este síndrome es una alteración en el gen de la elastina.

RESUMEN

Paciente de 13 años procedente de Honduras que ingresa por episodio de dolor precordial agudo y posterior pérdida de conciencia. Había presentado varios episodios previos de dolor precordial y en extremidades inferiores tras ejercicio poco intenso. Exploración física: TA 182/95 mmHg. Fenotipo peculiar: Bradipsíquico. Soplo sistólico IV/VI en meso, foco aórtico, pulmonar e irradiado a espalda. Pulsos femorales débiles. Resto sin interés. Se realiza ECG donde se evidencian signos de hipertrofia ventricular izquierda y sobrecarga sistólica. En el ecocardiograma se objetiva estenosis aórtica supravulvar aórtica, pulmonar, hipertrofia ventricular izquierda e hipoplasia severa de

aorta descendente con gradiente de 146 mmHg. Se realiza corrección quirúrgica de la estenosis aórtica supravulvar y se inicia tratamiento médico a pesar de lo cual persisten cifras elevadas de tensión arterial. En estudio genético se confirma Síndrome de Williams-Beuren (7q 11.23).

COMENTARIOS

La anomalía cardiovascular más frecuente en el Síndrome de Williams es la estenosis aórtica supravulvar; aunque se puede producir estenosis a nivel de arterias de mediano y gran calibre por engrosamiento de la media vascular. Pocos pacientes combinan varias anomalías. En nuestro caso el paciente presenta estenosis aórtica supravulvar, pulmonar e hipoplasia severa de aorta, lo que condiciona una hipertensión arterial secundaria sintomática. El Síndrome de Williams es un síndrome que puede tener complicaciones serias, por lo tanto debe realizarse el diagnóstico de certeza y en lo posible de forma precoz, para el mejor manejo del niño y para prevenir las posibles complicaciones.

A propósito de tres casos de edema agudo hemorrágico del lactante

B. Curto⁽¹⁾, M. López-Campos⁽¹⁾, M. Díez⁽¹⁾, T. Cenarro⁽²⁾, C. García-Vera⁽²⁾

⁽¹⁾ Hospital Infantil Universitario Miguel Servet de Zaragoza. ⁽²⁾ Centro de Salud Sagasta

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2012; 42: 55]

INTRODUCCIÓN

El edema agudo hemorrágico del lactante es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos que afecta principalmente a lactantes menores de dos años (EAHL). Se caracteriza por aparición súbita de fiebre y lesiones cutáneas purpúricas. Puede estar relacionada con insuficiencia renal aguda (IRA), vacunación o toma de medicamentos.

La incidencia es desconocida. Existe controversia sobre si EAHL y la púrpura de Schönlein-Henoch son o no dos entidades diferentes.

PACIENTES Y MÉTODOS

Caso 1

Lactante de dos años ingresado por fiebre máxima de 39 °C, catarro de vías altas y lesiones sobreelevadas en forma de diana, generalizadas con lesión purpúrica en el centro y edema en dorso de pies y manos. Resto de exploración normal.

Caso 2

Lactante de dos años que presenta fiebre máxima de 38 °C coincidiendo con exantema generalizado en las últimas 4 horas. Cuadro catarral sin otros hallazgos.

Caso 3

Lactante de 18 meses que en contexto de cuadro catarral inicia edema de pabellones auriculares, a las 24 horas comienza con exantema generalizado y edema de tobillos. No se observan otros hallazgos significativos en la exploración.

COMENTARIOS

El EAHL se caracteriza por lesiones en cara, extremidades y glúteos, de crecimiento centrifugo, pueden acompañarse de edema de las regiones afectadas y típicamente no existe afectación sistémica. Se han descrito variantes necróticas y ampollas. Es llamativo el buen estado general. En los exámenes de laboratorio se aprecia leucocitosis y elevación de los reactantes de fase aguda con normalidad de los cultivos. Presenta una evolución benigna con desaparición espontánea de las lesiones en 1-3 semanas sin dejar cicatriz.

Estudio de un paciente con fiebre y aftas bucales recurrentes

A. Miralles, E. Elías, I. Ruiz, M. Ribes, M. Gracia Casanova

Sección de Infecciosas. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2012; 42: 55]

INTRODUCCIÓN

Se considera neutropenia una cifra de neutrófilos absolutos inferior a 1.500/mm³. Las neutropenias suponen una predisposición a infecciones graves. En la neutropenia cíclica existen episodios recurrentes cada 3-4 semanas de neutropenia, fiebre, estomatitis, gingivitis o faringitis.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años seguido desde los 5 años en la consulta de Infectología pediátrica por haber presentado procesos febriles acompañados de neutropenia. Asimismo presentaba fiebre recurrente cada 20 días asociada a aftas bucales. En los antecedentes familiares: el abuelo paterno y una tía paterna padecían una sintomatología similar. En las analíticas de sangre se observaba neutropenia, monocitosis, y en alguna ocasión linfocitosis. Analizando todas las analíticas realizadas al paciente, llamaba la atención la existencia de un patrón cíclico de

neutropenia. Del diagnóstico diferencial de neutropenias y fiebre recurrente, se deducía que podía tratarse de una neutropenia congénita como la neutropenia cíclica. Se realizó análisis genético al paciente, su padre, su tío, tía y abuelo paternos. En todos ellos se ha encontrado una mutación heterocigota en el gen ELA 2 (p. V161-F170) que consiste en un cambio de nucleótido y que es una mutación descrita en la neutropenia cíclica.

COMENTARIOS

La neutropenia cíclica presenta una herencia autosómica dominante. Consiste en una mutación del gen ELA 2. Se trata de una enfermedad rara con una prevalencia muy baja. Para el diagnóstico de la enfermedad se realizan hemogramas seriados 2-3 veces a la semana durante 6-8 semanas. Es imprescindible valorar el tratamiento con factores estimulantes de colonias en procesos agudos.

Vacunación frente a hepatitis A en un centro de salud urbano

L. Gil⁽¹⁾, I. García-Osés⁽¹⁾, L. Escosa⁽²⁾, N. García-Sánchez⁽³⁾

⁽¹⁾ Hospital Infantil Universitario «Miguel Servet» Zaragoza. ⁽²⁾ Hospital Infantil Universitario «La Paz» Madrid.
⁽³⁾ Centro de Salud Universitario «Delicias Sur» Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2012; 42: 56]

INTRODUCCIÓN

La Hepatitis A (HA) es una enfermedad prevenible mediante vacunación. La mayoría de los casos en nuestro medio se relacionan con infección importada. La vacuna es segura y eficaz. Está recomendada, entre otras situaciones, en viajes internacionales (VI). Para que la protección sea duradera se requieren dos dosis.

OBJETIVOS

Estudiar la cumplimentación de la vacuna de HA realizada en nuestra consulta, en niños de 1 a 14 años con motivo de un VI.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo. Ámbito: consulta de pediatría de un centro de salud urbano. Se ha analizado la vacunación frente a HA realizada en nuestro cupo en los últimos 5 años, determinando edad en la primera dosis, dosis recibidas, intervalo entre estas y estado vacunal previo al viaje, entre otras variables. Se utilizó una hoja Excell 2007, tanto para la recogida de datos como para el análisis estadístico.

RESULTADOS

Recibieron la vacuna de HA 47 niños, con edad media de 4,5 años (DS 3,1) y rango 1-12 años. El 63,8% fueron varones. La vacunación fue completa en un 55,3%; el 44,7% solo recibió una dosis. En un caso de vacunación completa el intervalo entre dosis fue superior a 12 meses. De los niños que solo recibieron una dosis, 9 no regresaron del viaje y 5 fueron re-captados para vacunar. Los principales destinos del viaje fueron América Latina, Magreb y el Trópico. El 100% de los niños tenía una vacunación sistemática correcta.

CONCLUSIONES

Se requiere una atención especial a la aplicación de la 2.ª dosis de la vacuna de HA que permita la captación de pacientes incompletamente vacunados para conseguir una inmunidad prolongada. El VI es un momento óptimo para revisar la vacunación sistemática de estos niños.

BIBLIOGRAFÍA

- Steffen R, Kane MA, Shapiro CN, et al. Epidemiology and prevention of hepatitis A in travelers. JAMA 1994; 272: 885.
- Van Damme P, Banatvala J, Fay O, et al. The International Consensus Group on Hepatitis A Virus Immunity. Hepatitis A booster vaccination: is there a need? Lancet 2003; 362:1065-1071.