

Acantosis nigricans como indicador de riesgo metabólico

A. de Arriba Muñoz⁽¹⁾, M.M. Domínguez Cajal⁽¹⁾, J.P. García Íñiguez⁽¹⁾, L. Escosa García⁽²⁾, N. García Sánchez⁽³⁾

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

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2008; 38: 91]

INTRODUCCIÓN

La acantosis nigricans (AN) es una lesión dérmica localizada generalmente en los pliegues cutáneos como cuello, axila y nudillos de los dedos. Se caracteriza por la presencia de placas hiperpigmentadas y aterciopeladas.

CASOS CLÍNICOS

Niña argelina, reside en España desde los 5 años, a los 7 presenta aumento de velocidad de crecimiento y telarquia; a los 9 IMC P>97. Por pubertad precoz y obesidad se derivó a especialista. A los 12 años persiste obesidad junto con elevación de TA sistólica así como AN en cuello. Glucemia en ayunas: 110, 109 y 86 mg/dL.

Niña ecuatoriana, reside en España desde los 5 años. Primera visita sobrepeso (IMC P85-95), desde los 8 obesidad (IMC P>97). A los 12 consulta por molestias en pie, apreciándose banda hiperpigmentada; al observar el cuello se ve clara AN. Junto con elevación de TA sistólica. Glucemias en ayunas: 103, 95, 103 mg/dL. HOMA 2,18. HDL 33 ng/dL. Ambas tienen un progenitor con diabetes mellitus tipo 2 (DMT2).

COMENTARIOS

La AN se relaciona intensamente con pertenencia a ciertas etnias, obesidad y resistencia a la insulina. Se ha encontrado en el 19% de adolescentes afro-americanos, 23% de los hispanos y 4% de caucásicos⁽¹⁾. Su presencia en adolescentes obesos es un indicador de riesgo de alteración en la homeostasis de la glucosa, ante este hallazgo se plantea la necesidad de realizar screening de DMT2 según las normas de la American Diabetes Association 2000 y 2008⁽²⁾.

Nuestras adolescentes presentan glucemia plasmática en ayunas elevada (prediabetes) y cumplen al menos 3 criterios de Síndrome Metabólico según la definición de Cook. Una pérdida de peso de 5-10% está indicada para disminuir el riesgo cardiovascular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brickman WJ, Binns HJ, Jovanovic BD, Kolesky S, Mancini AJ, Metzger BE; Pediatric Practice Research Group. Acanthosis nigricans: a common finding in overweight youth. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24: 601-6.
2. American Diabetes Association. Standards of Medical Care in Diabetes. Position Statements. *Diabetes Care* 2008; 31: S12-S54.

Reacción anafiláctica por un anticatarral en paciente sensibilizado a huevo

E.M. Jiménez, S. Beltrán, M.M. Domínguez, R. Romero, I. Guallar, J. Boné

Unidad de Alergia Infantil. Hospital Infantil «Miguel Servet»

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2008; 38: 91]

CASO CLÍNICO

Se presenta una niña de 6 meses que acude a urgencias por presentar a la hora de la primera aplicación de una gota de Rinodexa pediátrico[®], episodio de urticaria, angioedema palpebral bilateral, vómitos, afonía e irritabilidad. El cuadro desapareció tras tratamiento con antihistamínico vía oral y adrenalina intramuscular.

En el Servicio de alergología pediátrica del Hospital Infantil Miguel Servet se realizan pruebas cutáneas e IgE específica para proteínas de huevo que resultaron francamente positivas a pesar de que todavía no había sido introducido en su alimentación.

El Rinodexa pediátrico[®] contiene en su composición lisozima de huevo, que en nuestro caso, como se demostró en un *prick by prick*, fue el responsable de la reacción anafiláctica de este paciente.

CONCLUSIONES

Ante episodios de urticaria, angioedema o anafilaxia es muy importante la realización de una anamnesis detallada que pueda orientar el origen del episodio.

Es posible la clínica de alergia a proteínas de huevo (APHu) en pacientes que todavía no lo han introducido en su alimentación, debido a una sensibilización intraútero o a través de la lactancia materna.

Es importante que los responsables de niños afectados de APHu, sigan las recomendaciones pautadas por su alergólogo en cuanto a la dieta de exclusión de huevo y de alimentos que puedan contenerlo, así como estar atentos a la composición de preparados farmacológicos que puedan contener lisozima de huevo y que con mayor facilidad pueden pasar inadvertidos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Documento de posicionamiento de la Sociedad Española de Inmunología e Inmunología Clínica de Alergia a proteínas de Huevo. Febrero 2006.

Infección urinaria recurrente por cuerpo extraño vaginal

M. Gracia Casanova, A. Ayerza Casas, S. Ortiz Madinaveitia, L. Cuadrón Andrés

Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2008; 38: 92]

INTRODUCCIÓN

La vulvovaginitis es una de las patologías ginecológicas más frecuentes en niñas pudiendo originarse por varias causas ya sean infecciosas o no. La etiología más frecuente es la infección inespecífica y la mayoría de las veces es secundaria a mala higiene, infecciones de la piel, infecciones urinarias, parasitosis intestinal y en menor frecuencia a un cuerpo extraño.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años procedente de Rumanía en tratamiento por tuberculosis pulmonar que en el control evolutivo refiere síndrome miccional, orinas de «mal olor» y secreción vaginal de un mes de evolución. En la exploración se evidencia enrojecimiento vulvar siendo el resto normal. Se confirma infección urinaria por *Morganella morganii* mediante cultivo que recurre a pesar de tratamiento antibiótico específico según antibiograma. Se realiza estudio para descartar patología orgánica evidenciándose cuerpo extraño de 3 cm de longitud (tapón de bolígrafo) a nivel de fondo vaginal; se realiza extracción del mismo no volviendo a presentar sintomatología.

COMENTARIOS

El síntoma característico de la vulvovaginitis es el flujo vaginal, el cual varía en cantidad, color, aspecto y olor; se puede acompañar de prurito, congestión, edema de la vulva y en algunas ocasiones con lesiones de rascado, dolor y sangrado. Las vulvovaginitis por cuerpo extraño se presentan en el 4% de los casos en niñas premenárquicas; se debe sospechar si los síntomas son persistentes y el flujo es maloliente y sanguinolento. El tratamiento consiste en eliminar el cuerpo extraño, con lo que desaparecen los síntomas gradualmente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Deligeoroglou E, Deliveliotou A, Laggari V, Tsimaris P, Creatsas G. Vaginal foreign in childhood: A multidisciplinary approach. *J Paediatr Child Health* 2006; 42: 649-51.
2. Nanda S, Singhal SR, Marya A. Foreign bodies retained in the vagina: a case report. *J Reprod Med* 2006; 51: 329-30.

Síndrome de Hunter: seguimiento de un paciente durante los 10 primeros años de vida y valoración de la respuesta al tratamiento enzimático sustitutivo

M. Ferrer Lozano, E. Ubalde Sainz, F. Vera Cristóbal, N. Tajada Cebrián, M.J. Oliván del Cacho, A. Lacasa Arregui

Servicio de Pediatría. Hospital San Jorge. Huesca

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2008; 38: 92]

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Hunter es una mucopolisacaridosis de herencia ligada al X. Presentamos un caso de esta enfermedad en su forma severa, de aparición precoz y con grave afectación neurológica.

CASO CLÍNICO

Varón remitido a los tres años de vida para estudio. Desarrollo psicomotor dentro de la normalidad pero con torpeza de movimientos y escasa habilidad manual. Fenotipo tosco con macrocefalia e hipertricosis, rigidez articular de rodillas y codos, manos en garra con dedos cortos, soplo sistólico I/VI y hepatoesplenomegalia. Discreta elevación de transaminasas, y disostosis ósea a nivel de caderas, vértebras y metacarpianos. Con la sospecha de enfermedad de depósito se solicitó el test de toluidina, que fue positivo. Se confirmó la excreción elevada de glucosaminglicanos (GAGS) a expensas de dermatán sulfato y heparán sulfato. La medición de la actividad enzimática en cultivo de fibroblastos mostró un déficit de Iduronatosulfatasa, confirmando la enfermedad de Hunter (mucopolisacaridosis tipo II). El paciente es hemizigoto para la mutación en el exón 9 del gen IDS.

Desde el diagnóstico, la enfermedad siguió un curso progresivo con afectación multisistémica: grave deterioro neurológico, valvulopatía aórtica y mitral, rigidez articular progresiva con fallo de crecimiento y alteraciones ORL.

A los 8 años y medio de edad, se inició tratamiento enzimático sustitutivo (TES) con Idursulfasa (Elaprase®) a dosis de 0,5 mg/kg, semanal. El efecto más precoz fue la disminución de la hepatoesplenomegalia, de las transaminasas y de la excreción urinaria de GAGS. Las rigideces articulares y la cifoescoliosis han mejorado parcialmente. La valvulopatía ha progresado sin hipertrofia del ventrículo izquierdo ni afectación de su función. Neurológicamente el paciente no ha experimentado ninguna mejoría. Hace un año comenzó con una epilepsia parcial que ha respondido bien al tratamiento con carbamacepina.

COMENTARIOS

El principal inconveniente del TES es que no atraviesa la barrera hematoencefálica y por tanto no modifica la afectación neurológica. Son necesarios estudios a largo plazo para determinar el beneficio real del tratamiento. Nuestro paciente está incluido en un estudio de seguimiento internacional multicéntrico (*Hunter Outcome Survey*) que valora la afectación previa y la respuesta al TES en estos pacientes.

Reacción anafiláctica tras interrupción de dos semanas del tratamiento en paciente Hurler Schie

S.T. Jiménez Gil de Muro⁽¹⁾, A.I. Fernández Lorente⁽¹⁾, C. Cristóbal Navas⁽¹⁾, M.C. García Jiménez⁽²⁾

⁽¹⁾Fundación Hospital Calahorra. Servicio de Pediatría. ⁽²⁾Unidad de Metabolismo. Hospital Infantil «Miguel Servet»

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2008; 38: 93]

RESUMEN

Presentamos el caso de una niña afecta de enfermedad de Hurler-Scheie⁽¹⁾, que ha presentado reacción anafiláctica tras una interrupción de dos semanas del tratamiento.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años, origen marroquí, padres consanguíneos, homocigota para la mutación P533R (3% de los casos en Europa, aunque frecuente en el norte de África, siempre asociado al fenotipo Hurler-Schie⁽²⁾). Llegó a España hace un año con tetraparesia, pérdida del control de esfínteres y de la agudeza visual. A la exploración facies característica, hernia umbilical, hepatomegalia tres traveses, escoliosis importante y rigidez de articulaciones. Los dedos de las manos sin embargo eran largos y delgados.

La terapia enzimática sustitutiva semanal con laronidasa se interrumpió dos semanas por vacaciones. Al retomarla a 100 ml/hora, presentó reacción alérgica de tipo anafiláctico con habones, eritema generalizado, edema de pabellones auriculares, hipoxemia (80 %), hipotensión (60/40) y taquicardia (155 lpm). Se trató con adrenalina intravenosa y la recuperación fue completa.

La siguiente infusión se hizo a mitad de velocidad y con profilaxis pero apareció de nuevo urticaria habonosa. Actualmente realiza profilaxis con prednisona y loratadina tres días antes de la infusión y por el momento, no se han producido efectos secundarios con un ritmo de perfusión máximo de 50 ml/hora.

COMENTARIOS

Consideramos que las dos semanas que se interrumpió el tratamiento ha sido el factor desencadenante de la reacción adversa. Se trata del primer caso comunicado de anafilaxia en el registro de MPS I. La reinstauración del tratamiento está siendo posible con tratamiento profiláctico tres días antes de la terapia, combinado con una velocidad baja de perfusión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mc Kusic VA, Howel RR, Hussels IE, Neufeld EF, Stevenson RE. Allelism, nonallelism and genetic compounds among the mucopolysaccharidoses. *Lancet* 1972; 1: 993-6.
2. Laradi S, Tukel T, Erazo M, et al. Mucopolysaccharidosis I: Alpha-L-Iduronidase mutations in three Tunisian families. *J Inher Metab Dis* 2005; 28: 1019-26.

Melanosis neurocutánea

V. Giménez López, M. Salvatierra Arrondo, M. Lafuente Hidalgo, R. Pérez Delgado, I. Pastor Mourón, A. Muñoz Mellado, A. Carboné Bañeres, C. Calvo Escribano, J.L. Peña Segura, J. López Pisón

Servicios de Neuropediatría y Oncopediatría. Hospital «Miguel Servet». Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2008; 38: 93]

INTRODUCCIÓN

La melanosis neurocutánea (MNC) es un trastorno congénito no hereditario que se caracteriza por la asociación de nevos pigmentados múltiples o de gran tamaño y una excesiva proliferación de células melanocíticas, benignas o malignas, en leptomeninges u otras zonas del SNC. Es una entidad rara, existen poco más de 100 casos descritos en la literatura. En los pacientes sintomáticos el pronóstico es siempre muy malo y no existe actualmente ningún tratamiento curativo. La radioterapia y quimioterapia no han resultado efectivas para aumentar la supervivencia en este proceso.

CASO CLÍNICO

Niño de 12 años que en los últimos 2 meses presentó varios episodios de 1-3 días de duración de cefalea frontotemporal acompañada de vómitos biliosos matutinos, sensación de mareo, visión borrosa y parestesias en hemicuerpo izquierdo. La exploración física y neurológica fue anodina, salvo papiledema bilateral con agudeza visual conservada, y

nevus gigante en espalda y múltiples nevos de pequeño tamaño en glúteos, costado y muslo derecho, sometidos a múltiples intervenciones de extirpación y laserterapia. El TAC craneal realizado fue normal. La RM craneal objetivó un engrosamiento leptomeníngeo que se realizaba con contraste. La punción lumbar mostró leucocitosis, hiperproteinorraquia, e hipogluorraquia. En el estudio citológico se evidenciaron células mononucleares atípicas con pigmento pardo intracitoplasmático, compatible con el diagnóstico de melanosis neurocutánea. La clínica respondió inicialmente a tratamiento corticoideo, con agravamientos al reducirlo. Hace 5 meses se colocó una válvula de derivación ventrículo-peritoneal por hidrocefalia tetraventricular, cediendo significativamente la cefalea. Sufrió un primer episodio de crisis convulsiva hace 2 meses.

CONCLUSIONES

El diagnóstico precoz precisa del conocimiento de este raro trastorno y evita estudios, incertidumbres pronósticas y diagnósticos y posibles tratamientos equivocados.

Textiloma, complicación poco frecuente

E. Calleja Aguayo, A. González Esgueda, J. Elías Pollina, M.A. Rihuete Heras, J.A. Esteban Ibarz

Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil «Miguel Servet»

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2008; 38: 94]

OBJETIVO

Tener presente en el diagnóstico diferencial del estudio de una masa abdominal el material quirúrgico «residual» en un paciente con antecedentes quirúrgicos.

CASO CLÍNICO

Niño de 12 años con clínica de dolor abdominal intermitente de 3 días con vómitos y fiebre, sin pérdida de peso ni anorexia. Antecedentes de intervención de RGE a los 6 años en Brasil.

En la exploración destaca la palpación de una masa en hipocondrio izquierdo, dura, no dolorosa de 4 cm y resto de abdomen normal.

Análiticamente presenta una fórmula, perfil hepático y marcadores (AFP, NSE y BHCG) normales. Se realiza Rx y ecografía abdominal; se observa una masa sólida en hipocondrio izquierdo y un tránsito con desplazamiento del estómago y asas a línea media. En el TC abdominal; aparece una masa independiente de estómago, páncreas, bazo o riñón de aspecto heterogéneo con alguna calcificación en su interior.

Se decide intervención quirúrgica ante la sospecha de pseudobstrucción abdominal con masa tumoral sin filiar encontrando una gran masa con pseudocápsula entre estómago y bazo recubierta por epiploon con grandes adherencias y en su interior restos de una compresa.

El postoperatorio ha sido favorable iniciando la tolerancia al 4.º día tras la intervención siendo dado de alta al 7.º día.

CONCLUSIONES

Textiloma o Gossypiboma: formación de un granuloma en torno a una compresa de años de evolución.

El textiloma es poco frecuente siendo más frecuente en cirugía abdominal seguida de la ginecológica.

Concienciar a la comunidad médica ante el riesgo de esta patología a pesar de las medidas preventivas.

Tenerlo presente en el diagnóstico de masa tumoral en un paciente con antecedentes quirúrgicos supuestamente sano.

Dificultad del diagnóstico si no hay síntomas pasado mucho tiempo de la intervención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alotti N., Kecskés G., Simon J., Tomcsánvi J., Papp L. «Gauze swabs left intrapericardially following cardiac surgery», J Cardiovasc Surg 1999; 40: 825-7.
2. Rumstadt B., Roshanaei N., Schilling D. «Gossypiboma-the retained surgical towel», Dtsch Med Wochenschr 2008; 133: 1673-6.