



VOL. LVI ■ Nº 237 ■ 3/2016

# Boletín de Pediatria



**SOCIEDAD DE PEDIATRÍA**  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*

# Boletín de Pediatria

VOL. LVI ■ Nº 237 ■ 3/2016

www.boletindepediatria.org



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN  
*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*



*Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)*

## JUNTA DIRECTIVA DE LA

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTE:	Corsino Rey Galán
VICEPRESIDENTE CANTABRIA:	María Jesús Cabero Pérez
VICEPRESIDENTE CASTILLA Y LEÓN:	José Manuel Marugán de Miguelsanz
SECRETARIO:	Juan Mayordomo Colunga
TESORERO:	Francisco Álvarez García
PRESIDENTE DEL PATRONATO FES:	Julián Rodríguez Suárez
DIRECTOR DEL BOLETÍN:	Fernando Centeno Malfaz
DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:	Ana Vivanco Allende
VOCALES:	
ATENCIÓN HOSPITALARIA:	Lorenzo Guerra Díez
ATENCIÓN PRIMARIA:	Olga González Calderón
CIRUGÍA PEDIÁTRICA:	Víctor Álvarez Muñoz
ASTURIAS:	Mónica Mateo Martínez
ÁVILA:	José María Maíllo del Castillo
BURGOS:	Pedro Pablo Oyágüez Ugidos
CANTABRIA:	Carmen Rodríguez Campos
LEÓN:	Ignacio Oulego Erroz
PALENCIA:	José Elviro Fernández Alonso
SALAMANCA:	Gonzalo de la Fuente Echevarría
SEGOVIA:	Cristina de las Heras Díaz-Varela
VALLADOLID:	Hermenegildo González García
ZAMORA:	Natalio Hernández González
RESIDENTES:	
ASTURIAS:	Alicia Pascual Pérez
CANTABRIA:	Sara Barbarin Echarri
CASTILLA-LEÓN:	Lucía Torres Aguilar

## SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Area de Gestión Clínica de Pediatría  
Hospital Universitario Central de Asturias  
C/ Celestino Villamil, s/n.  
33006 Oviedo  
Tel. 985 108 000 Ext. 38237  
e-mail: boletin@sccalp.org

## COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE PEDIATRÍA DE LA

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

DIRECTOR FUNDADOR:	Ernesto Sánchez Villarest
DIRECTOR:	Fernando Centeno Malfaz
CONSEJO DE REDACCIÓN:	
Carlos Alcalde Martín	<i>Errores Innatos del Metabolismo</i>
María Jesús Cabero Pérez	<i>Neumología Pediátrica</i>
Ramón Cancho Candela	<i>Neuropediatría</i>
Alfredo Cano Garcinuño	<i>Pediatría Social</i>
Belén Fernández Colomer	<i>Neonatología</i>
Hermenegildo González García	<i>Hematología y Oncología Pediátricas</i>
Lorenzo Guerra Díez	<i>Urgencias Pediátricas</i>
Carlos Imaz Roncero	<i>Psiquiatría del niño y del adolescente</i>
M. Soledad Jiménez Casso	<i>Cardiología Pediátrica</i>
Santiago Lapeña López de Armentia	<i>Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica</i>
Venancio Martínez Suárez	<i>Ped. Extrahospitalaria y Atención Primaria</i>
Gregorio de la Mata Franco	<i>Nefrología Pediátrica</i>
Carlos Ochoa Sangrador	<i>Pediatría Basada en la Evidencia</i>
David Peláez Mata	<i>Cirugía Pediátrica</i>
Elena Pérez Gutiérrez	<i>Infectología Pediátrica</i>
David Pérez Solís	<i>Pediatría e Internet</i>
Pablo Prieto Matos	<i>Endocrinología infantil</i>
Carlos Redondo Figuero	<i>Medicina de la Adolescencia</i>
Corsino Rey Galán	<i>Cuidados Intensivos Pediátricos</i>
Marta Sánchez Jacob	<i>Bioética</i>
Ricardo Torres Peral	<i>Gastroenterología y Nutrición Pediátrica</i>
Roberto Velasco Zúñiga	<i>Investigación</i>

## EDICIÓN Y PUBLICIDAD

ERGON CREACIÓN, SA.  
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)  
Tel. 91 636 29 30. Fax 91 636 29 31  
e-mail: estudio@ergon.es <http://www.ergon.es>

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23  
ISSN (versión electrónica): 2340-2384

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

## **XII Premio JOSÉ DÍEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA**

Publicación Oficial de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
(SCCALP)

### **BASES DE LA CONVOCATORIA**

1. Se establece un Premio de 750 €\* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2016, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2017 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2017.

*\*Menos impuestos legalmente establecidos.*

## Sumario

---

### ORIGINAL

- 175 Diagnósticos emitidos desde una Unidad de Salud Mental Infantil a lo largo de un año  
*M. Rodríguez Rodríguez, B. Moreno Pavón, E. Fernández Tejada, A. Meana Meana*

### CASOS CLÍNICOS

- 178 Síndrome hemolítico-urémico: a propósito de dos casos  
*E. Ortega Vicente, B. Salamanca Zarzuela, M. Benito Gutiérrez, S. Puente Montes, M. Pino Velázquez*
- 182 Lumbalgia en Pediatría: ¿Una entidad siempre banal?  
*C. Gutiérrez Abad, S. Fuertes González*
- 186 Exoftalmos unilateral de corta evolución. Una forma de debut de un neuroblastoma  
*R. González Escudero, V. Gómez Dermit, R. López Almaraz*
- 191 Niño receptor de trasplante de progenitores hemtopoyéticos con evolución complicada  
*M. Fernández Miaja, L. Díaz Simal, C. Rey Galán, S. González Muñíz*
- 195 Déficit de carnitina palmitoil transferasa II: peculiaridades en su diagnóstico  
*D. Gabaldón Pastor, N. Gorría Redondo, M. Montesclaros Hortigüela Saeta, D. Conejo Moreno*
- 198 ¿Cómo abordamos el absceso retrofaríngeo con extensión mediastínica?  
*J. Sánchez Arguiano, M.S. Holanda Peña, B. Vega Santa-Cruz, J.M. Lanza Gómez, T. Obeso González*
- 201 Enfermedad celíaca, ¿puede ser una emergencia quirúrgica?  
*A. Muñoz Lozón, C. Iglesias Blázquez, L. Regueras Santos, G. Moro de Faes*

### IN MEMORIAM

- 205 Luis Miguel Rodríguez Fernández  
*C. Rey Galán, J.M. Marugán de Miguelsanz, S. Lapeña López de Armentia, V. Martínez Suárez*

## Summary

---

### ORIGINAL

- 175 Diagnoses in a Children's Mental Health Unit during a year  
*M. Rodríguez Rodríguez, B. Moreno Pavón, E. Fernández Tejada, A. Meana Meana*

### CLINICAL CASES

- 178 Hemolytic-uremic syndrome: two cases report  
*E. Ortega Vicente, B. Salamanca Zarzuela, M. Benito Gutiérrez, S. Puente Montes, M. Pino Velázquez*
- 182 Low back pain in pediatrics: Is it always a trivial matter?  
*C. Gutiérrez Abad, S. Fuertes González*
- 186 Unilateral exophthalmos with short evolution. One way to debut a neuroblastoma  
*R. González Escudero, V. Gómez Dermit, R. López Almaraz*
- 191 Complicated evolution in a child with trasplantation of hematopoietic progenitors  
*M. Fernández Miaja, L. Díaz Simal, C. Rey Galán, S. González Muñíz*
- 195 Rhabdomyolysis due to carnitine palmitoyl transferase II deficiency  
*D. Gabaldón Pastor, N. Gorría Redondo, M. Montesclaros Hortigüela Saeta, D. Conejo Moreno*
- 198 How do we approach the retropharyngeal abscess with mediastinal extension?  
*J. Sánchez Arguiano, M.S. Holanda Peña, B. Vega Santa-Cruz, J.M. Lanza Gómez, T. Obeso González*
- 201 Celiac disease, can it be a surgical emergency?  
*A. Muñoz Lozón, C. Iglesias Blázquez, L. Regueras Santos, G. Moro de Faes*

### IN MEMORIAM

- 205 Luis Miguel Rodríguez Fernández  
*C. Rey Galán, J.M. Marugán de Miguelsanz, S. Lapeña López de Armentia, V. Martínez Suárez*

## Original

# Diagnósticos emitidos desde una Unidad de Salud Mental Infantil a lo largo de un año

M. RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ<sup>1</sup>, B. MORENO PAVÓN<sup>1</sup>, E. FERNÁNDEZ TEJADA<sup>2</sup>, A. MEANA MEANA<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio Pediatría. Hospital Cabueñes (Gijón). <sup>2</sup>Centro de Salud Zarracina (Gijón). <sup>3</sup>Centro de Salud Calzada-I Gijón (Asturias).

### RESUMEN

**Introducción y objetivos.** Pretendemos conocer los diagnósticos emitidos desde una Unidad de Salud Mental Infantil (SMI) a lo largo de un año.

**Pacientes y métodos.** Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo analizando los diagnósticos emitidos desde una Unidad de Salud Mental Infantil perteneciente al Área Sanitaria V de Asturias, entre septiembre de 2013 y agosto de 2014. Se aplicaron los códigos de diagnósticos de CIE-10 de la OMS.

**Resultados.** Se obtuvieron 278 diagnósticos definitivos. Los trastornos del desarrollo psicológico, con 62 pacientes (22%) fue el diagnóstico más frecuente, seguido de los trastornos hipercinéticos con 37 (13%); los trastornos emocionales con 34 casos (12%) y los trastornos de reacción al estrés grave y adaptación con 20 (7%) supusieron los principales diagnósticos.

**Conclusiones.** El TDAH y el TGD, junto con los trastornos emocionales, han sido los diagnósticos emitidos con más frecuencia, siendo los dos primeros más frecuentes en varones y los últimos en niñas.

**Palabras clave:** Salud Mental Infantil; TDAH; TGD.

### ABSTRACT

**Introduction and objectives.** To know the different diagnoses in a Children's Mental Health Unit during a year was the aim of the study.

**Material and methods.** An observational retrospective descriptive study of the diagnoses emitted in a Children's Mental Health Unit of the Health Area V of Asturias from september 2013 to august 2014. CIE-10 diagnostic codes of WHO were employed.

**Results.** 278 definitive diagnoses were obtained. Pervasive development disorders (PDD), 62 patients (22%), was the prevalent diagnosis followed by hyperkinetic disorders 37 patients (13%). Emotional conditions, 34 patients (12%), stress reactions and adaptation disorders, 20 (7%) were the principal diagnoses.

**Conclusions.** ADHD and PDD along with emotional disorders had been the most frequent diagnoses; the first two are most common within boys and the last ones within girls..

**Key words:** Children's Mental Health; ADHD; PDD.

### INTRODUCCIÓN

Los trastornos psicopatológicos en niños y adolescentes son un frecuente motivo de consulta en la asistencia pediátrica diaria, tanto en Atención Primaria, como en los servicios hospitalarios.

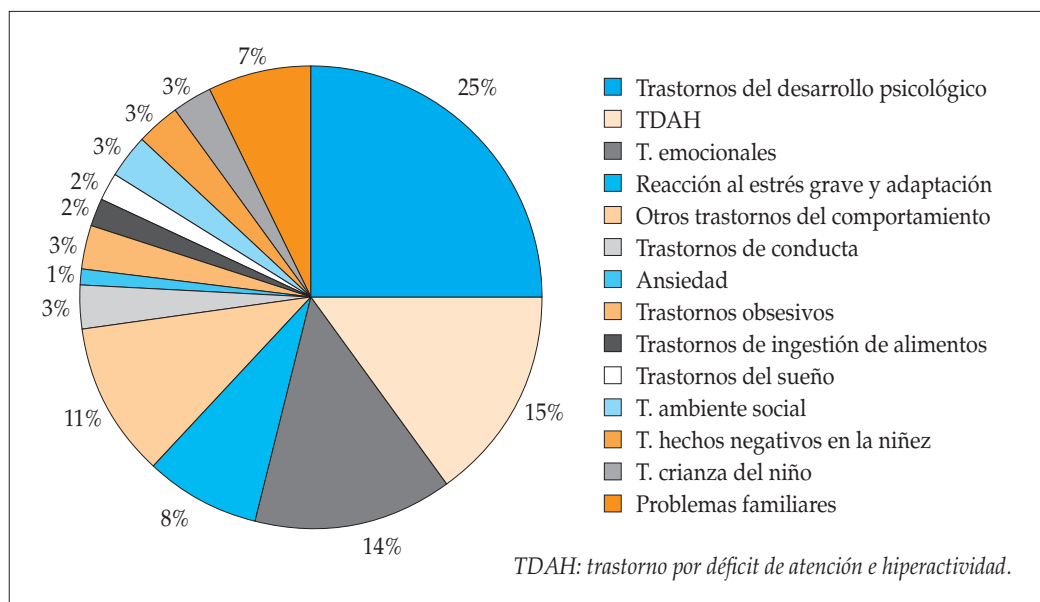
En España, no se han realizado estudios de epidemiología descriptiva de los trastornos mentales de niños y adolescentes en población general, y de ámbito nacional, solo existen algunas encuestas comunitarias que aportan información relevante, pero limitada a una determinada área geográfica y de la cual no se pueden obtener generalizaciones<sup>(1)</sup>.

Correspondencia: Andrés Meana. C. Salud Calzada-I. C/ Oriental, s/n. 33212 Gijón (Asturias)

Correo electrónico: andres.meana@sespa.es

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



**Figura 1.** Motivos diagnósticos: frecuencia de aparición de los diagnósticos predominantes entre los resultados del estudio.

La Organización Mundial de la Salud (OMS 2001) estima una prevalencia de problemas psicológicos en la infancia de un 10 a un 20%. Datos nacionales arrojan valores muy variables, entre un 7 y un 30%<sup>(2,4)</sup>.

Pretendemos conocer los diagnósticos emitidos desde una Unidad de Salud Mental Infantil (SMI) a lo largo de un año. Este conocimiento nos permitirá conseguir una mejor aproximación y manejo diario de los motivos de consulta más comunes.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, en el que se analizan todos los diagnósticos (hasta los 14 años) emitidos desde una unidad de Salud Mental Infantil (SMI) perteneciente al Área Sanitaria V de Asturias (con una población pediátrica de unos 33.500 niños) entre septiembre de 2013 y agosto de 2014.

## RESULTADOS

Durante el periodo de 12 meses comprendido entre septiembre de 2013 y agosto de 2014, se atendieron 1.269 pacientes en la USMI, aproximadamente un 3,8% de la población pediátrica del área. De ellos, 818 eran varones (64,5%) y los 451 restantes, mujeres (35,5%). La edad media fue de 9 años y se realizaron una media de entre 6 y 7 consultas por paciente (6,8).

Se pudo constatar un diagnóstico definitivo en 278 pacientes (22%), quedando pendientes de filiación diagnóstica 991 pacientes.

Se utilizaron diagnósticos principales, usando los códigos diagnósticos de CIE-10 de la OMS<sup>(5)</sup>.

En relación a los motivos diagnósticos, fueron muy variados, entre los más frecuentes se encontraron los trastornos del desarrollo psicológico, 62 pacientes (22% de los pacientes con diagnóstico), entre los que se encuentran el Síndrome de Asperger (14 de esos pacientes) o el trastorno generalizado del desarrollo (19), los trastornos hiperactivos (TDAH) con 37 pacientes (13%), los trastornos emocionales, 34 pacientes (12%), trastornos por reacción al estrés grave y de adaptación, 20 pacientes (7%) y finalmente, entre los más frecuentes están otros trastornos de comportamiento, que engloba patologías como encopresis, enuresis, tartamudez, estereotipias, pica..., con 27 pacientes (9%).

Menos frecuentes fueron diagnósticos como trastornos de conducta (8 pacientes), la ansiedad (2 pacientes), los trastornos obsesivos (6), trastornos de la ingestión de alimentos (4) o del sueño (4). Se diagnosticaron 6 pacientes con trastornos en cuanto al ambiente social, otros 6 con problemas relacionados con hechos negativos en la niñez y otros 6 con otros problemas en la crianza del niño (hostilidad, abandono, negligencia...).

En cuanto a los problemas en el grupo primario de apoyo, es decir, problemas familiares, hubo 16 pacientes (6%), de ellos la mitad se debió a ruptura familiar, separación o divorcio de los padres.

En la figura 1 se recogen estos datos.



Atendiendo a la edad de los pacientes con diagnóstico, 155 (un 55,7%) eran mayores de 10 años y entre ellos el diagnóstico más frecuente fue el TDAH. Se registraron 86 pacientes (30,9%) con edades comprendidas entre 7 y 9 años; en ellos predominaban por igual los diagnósticos de TDAH y TGD. El siguiente grupo etario (comprendido entre los 4 y los 6 años) lo componían 33 pacientes (un 11,8%) con el TGD como diagnóstico más predominante. Finalmente, en el grupo de menores de 4 años, 4 pacientes (un 1,4%), no se observó mayor incidencia de patología específica.

En cuanto a la diferencia entre sexos; el trastorno predominante en niñas fueron los trastornos emocionales (3,7% de las niñas con diagnóstico) y en niños el trastorno generalizado del desarrollo (4,8% de los niños con diagnóstico). Sigue en frecuencia el TDAH en ambos sexos (1,3% de las niñas y 3,7% de los niños).

## DISCUSIÓN

Los trastornos psicopatológicos son importantes durante la edad pediátrica, siendo los varones más susceptibles de consultar por ellos que las mujeres, en una proporción de 6:4, datos también observados en la literatura<sup>(6,7)</sup>. Del total de consultas se pudo obtener el diagnóstico en un 22% de los casos: en el resto no fue posible debido fundamentalmente a que muchas familias abandonaron el seguimiento sin llegar a un diagnóstico definitivo. También se registraron mayor número de consultas en pacientes de edades comprendidas entre los 10 y 14 años, con respecto a otros tramos de edad.

En los menores de 6 años el trastorno más frecuente fue el TGD ya que se trata de pacientes que por la persistencia y gravedad de los síntomas, continúan con un seguimiento periódico por parte de la Unidad de SMI. En los mayores de esa edad, el TDAH fue el diagnóstico emitido con más frecuencia, este dato concuerda con la edad a partir de la cual se suele diagnosticar esta patología: los 6 años.

La prevalencia del TDAH en España varía según los diferentes estudios epidemiológicos realizados, que son escasos. Muestran cifras de 6,66% en Castilla y León<sup>(8)</sup>, del 4-6% en Sevilla en niños de 6-15 años con el DSM-III-R y el cuestionario de Conners, del 1-2% en Navarra<sup>(9)</sup> y en Valencia, del 3,5% en niños de 8 años, del 2,1% en niños de 11 años, y el 1,9% en niños de 15 años<sup>(10)</sup>.

Han surgido numerosas asociaciones de familiares afectados y hay una mayor sensibilidad social acerca de problemas específicos (TDAH, autismo y TGD, anorexia, y ahora

“Asperger”, “acoso-bullying”...) exigiendo una respuesta mucho más eficaz y rigurosa de la sanidad pública.

Tanto el TDAH como el TGD se diagnosticaron más en varones que en mujeres, mientras que los trastornos emocionales se registraron con más frecuencia en las niñas que en los niños.

Llama la atención el elevado porcentaje de niños con TGD atendidos en SMI puesto que es una patología que pudiera ser más susceptible de ser derivada a consultas de Neuropediatría, por lo menos de forma inicial, para descartar patologías asociadas.

Convendría continuar con estudios similares para determinar y concretar tendencias en las patologías referidas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Informe sobre la Salud Mental de niños y adolescentes. Abril 2008. AEPCP, AEN, Ministerio de Sanidad y Consumo, y otras asociaciones científicas.
2. Alday J, Alonso V, Fernández-Calatrava B, et al. Variaciones del consumo de recursos ambulatorios en la atención especializada de la salud mental a niños y adolescentes. *Gaceta Sanitaria*. 2005; 19: 448-55.
3. Pedreira JL, Sardinero E. Prevalencia de trastornos mentales de la infancia en Atención Primaria Pediátrica. *Actas Luso-Españolas de Neurología, Psiquiatría y Ciencias Afines*. 1996; 24: 173-90.
4. Pedreira JL. La evaluación de los trastornos mentales en Atención Primaria. Ponencia presentada en el 49º Congreso de la Asociación Española de Pediatría. Tenerife, 2005.
5. Organización Mundial de la Salud. Clasificación Internacional de las Enfermedades CIE-10. OMS; 2010.
6. Valero Aguayo L, Moreno M. Evolución de un servicio de salud mental: análisis de la demanda y datos epidemiológicos. *Psiquis*. 2003; 24: 11-8.
7. Navarro-Pardo E, Meléndez JC, Sales A, Sancerni MD. Desarrollo infantil y adolescente: trastornos mentales más frecuentes en función de la edad y el género. *Psicothema*. 2012; 24: 377-83.
8. Rodríguez Molinero L, López Villalobos JA, Garrido Redondo M, Sacristán Martín AM, Martínez Rivera MT, Ruiz Sanz F. Estudio psicométrico-clínico de prevalencia y comorbilidad del trastorno por déficit de atención con hiperactividad en Castilla y León (España). *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2009; 11: 251-70.
9. Criado-Álvarez JJ, Romo-Barrientos C. Variabilidad y tendencias en el consumo de metilfenidato en España. Estimación de la prevalencia del trastorno por déficit de atención con hiperactividad. *Rev Neurol*, 2003; 37: 806-10.
10. Gomez-Beyneto M, Bonet A et al. Prevalence of mental disorders among children in Valencia, Spain. *Acta Psychiatr Scand*. 1994; 89: 352-7.



## Caso clínico

### Síndrome hemolítico-urémico: a propósito de dos casos

E. ORTEGA VICENTE<sup>1</sup>, B. SALAMANCA ZARZUELA<sup>2</sup>, M. BENITO GUTIÉRREZ<sup>3</sup>, S. PUENTE MONTES<sup>4</sup>,  
M. PINO VELÁZQUEZ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Residente de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Residente de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid. <sup>3</sup>Médico Adjunto de UCI Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>4</sup>Médico Adjunto de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid.

#### RESUMEN

**Introducción.** El síndrome hemolítico-urémico (SHU) se define por la tríada: anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda. Existen dos variantes: típico y atípico. El síndrome hemolítico-urémico típico suele ser secundario a un proceso gastrointestinal principalmente diarrea mucosanguinolenta producida por *E. coli* enterotoxigénico y menos frecuentemente por *Shigella dysenteriae* y otras bacterias productoras de la toxina Shiga. El SHU típico supone el 90% de los casos en niños. La variante atípica (10% de los casos), no asocia diarrea y puede ser secundaria a infección invasiva por *Streptococcus pneumoniae*, a trastornos en la regulación del complemento de origen genético o a factores externos (fármacos, infecciones...). Tienen, en general, peor pronóstico y su menor frecuencia dificulta su reconocimiento.

**Casos clínicos.** A continuación presentamos dos casos de SHU ocurridos en nuestra UCIP, uno atípico y otro típico en los que el diagnóstico, evolución y tratamiento fue notablemente diferente.

**Palabras clave:** Síndrome hemolítico-urémico (SHU); Atípico; *Streptococcus pneumoniae*; Insuficiencia renal.

#### ABSTRACT

**Introduction.** Hemolytic-uremic syndrome (HUS) is defined by the triad of microangiopathic hemolytic anemia,

thrombocytopenia and acute renal failure. There are two variants: typical and atypical. The typical HUS is usually secondary to gastrointestinal mucosanguinolenta process mainly diarrhea caused by enterotoxigenic *E. coli* and *Shigella dysenteriae* less frequently, producing the Shiga toxin. The typical HUS accounts for 90% of cases in children. Atypical variant (10% of cases), not associated diarrhea and may be secondary to infection by *Streptococcus pneumoniae* invasive and disturbances in complement regulation genetic or external factors (drugs, infections...). Generally they have worse prognosis and less often difficult to recognize.

**Clinical cases.** Here are two cases of HUS occurring in our PICU, one atypical and other typical in the diagnosis, treatment and evolution was remarkably different.

**Key words:** Hemolytic-uremic syndrome (HUS); Atypical; *Streptococcus pneumoniae*; Renal failure.

#### INTRODUCCIÓN

El síndrome hemolítico-urémico (SHU) se define por la tríada: anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda. Existen dos variantes: típico y atípico.

El síndrome hemolítico-urémico típico suele ser secundario a un proceso gastrointestinal principalmente diarrea mucosanguinolenta producida por *E. coli* enterotoxigénico y menos frecuentemente por *Shigella dysenteriae* y otras bacterias productoras de la toxina Shiga. El SHU típico supo-

Correspondencia: Elena Ortega Vicente. C/ Huelgas nº 17, 3º izda. 47005 Valladolid.  
Correo electrónico: elenaovicente@gmail.com

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. DATOS CLÍNICOS DE LOS PACIENTES 1 Y 2.

	Microorganismo	Deposiciones con sangre	Hb mínima (g/dl)	Plaquetas mínimo (/ul)	Urea máx (mg/dl)	Creatinina máx (mg/dl)	Depuración extrarrenal	Secuelas	Estancia en UCIP
Típico	<i>E. coli</i> O:111	Sí	6,9	22.000	116	0,88	No	No	7
Atípico	<i>S. pneumoniae</i>	No	5,9	11.000	245	3,45	Diálisis peritoneal	HTA Sordera neuro-sensorial	21

ne el 90% de los casos en niños. La variante atípica (10% de los casos), no asocia diarrea y puede ser secundaria a infección invasiva por *Streptococcus pneumoniae*, a trastornos en la regulación del complemento de origen genético o a factores externos (fármacos, infecciones...). Tienen, en general, peor pronóstico y su menor frecuencia dificulta su reconocimiento.

#### CASO 1

Varón de 8 meses trasladado a nuestra UCIP por cuadro de shock séptico asociado a meningitis. Sin antecedentes familiares y personales de interés y calendario vacunal actualizado con tres dosis de vacuna antineumocócica 13valente. A su llegada, precisa 3 expansiones de suero salino fisiológico por inestabilidad hemodinámica y signos de hipoperfusión. Tras la estabilización inicial, empeoramiento brusco con distrés respiratorio grave y depresión neurológica por lo que se inicia ventilación mecánica. Recibe antibioterapia con cefotaxima intravenosa, confirmándose sepsis-meningitis por *S. pneumoniae* serotipo 10 A, en hemocultivo y LCR. Desde el ingreso mantiene tensiones arteriales por encima del percentil 99 para su edad, iniciándose tratamiento con furosemida. Empeoramiento progresivo de la función renal con valores máximos de urea de 245 mg/dl y creatinina 3,16 mg/dl, junto con oligoanuria y hipertensión a pesar de añadir nifedipino al tratamiento. Anemia progresiva con cifras mínimas de hemoglobina de 5,8 g/dl, sugerente de hemólisis y plaquetopenia mínima de 11.000/ul precisando varias transfusiones de concentrado de hematíes y una de plaquetas. Ante fallo renal se sospecha SHU secundario a neumococo, iniciando diálisis peritoneal durante ocho días tras los cuales mejoran los parámetros analíticos y de función renal. El resultado del Coombs directo fue negativo y las cifras de complemento normales. Tras la estabilización y mejo-

ría, se realiza resonancia magnética cerebral, apreciándose colección subdural izquierda y empiema frontal que es drenado de manera urgente, permaneciendo el paciente con buena recuperación neurológica y resolución total de hemiparesia. Finalmente se realiza valoración de la función auditiva con otoemisiones y potenciales auditivos sin detectarse audición de forma bilateral, por lo que se colocan implantes cocleares con buena evolución. Actualmente permanece asintomático con función renal normal y sin tratamiento, tiene un desarrollo psicomotor adecuado a la edad y audición conservada.

#### CASO 2

Mujer de 15 meses con gastroenteritis enteroinvasiva de 5 días de evolución y deshidratación leve. En las primeras 24 horas de ingreso aparecen signos clínicos y analíticos de hemólisis con anemia (hemoglobina mínima 6,9 g/dl y esquistocitos en frotis de sangre periférica), tromboopenia (valor mínimo 22.000 plaquetas), y elevación de cifras de urea de hasta 116 mg/dl con creatinina de 0,88 mg/dl, compatible con SHU típico. Precisa una única transfusión de concentrado de hematíes el día previo al alta. Mantiene constantes estables salvo tensión arterial al ingreso por encima del percentil 95 y oligoanuria, con normalización progresiva tras restricción hídrica y furosemida. Realiza varias deposiciones hemorrágicas durante las primeras 48 horas (2-3 al día), posteriormente deposiciones semilíquidas sin productos patológicos hasta la total resolución. Afebril en todo momento, con PCR máxima de 14 mg/l sin tratamiento antibiótico. Coprocultivo positivo para *E. coli* O:111. En control posterior al alta, función renal y tensión normales sin necesidad de medicación antihipertensiva.

Los datos clínicos de ambos pacientes se resumen en la tabla I. En la tabla II se resumen las características principales de ambos tipos de SHU.

**TABLA II.** CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DEL SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO D+ Y D-.

	SHU D+	SHU D-
Antecedentes patológicos familiares	No	Sí
Edad	< 1 año	> 5 años
Variedad estacional	Sí	No
Pródromos	Diarrea	No diarrea
Hipertensión endocraneana	Moderada	Severa
Complicaciones	Poco comunes	Comunes
Histología	Microangiopatía glomerular	Arteriopatía
Recurrencia	Rara	Común
Frecuencia	90% de los casos	10% de los casos
Evolución	Buena	Mala
Factor vonWillebrand disfuncional	Presente	Ausente
Alteración factor H	No	Sí

## DISCUSIÓN

La tríada constituida por anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda define el síndrome hemolítico urémico. En la mayoría de los casos la tendencia es hacia la recuperación de la función renal y normalización de la tensión arterial, aunque existen casos en los que la afectación extrarrenal (alteraciones digestivas y pancreáticas, infarto cerebral...) producen secuelas que empeoran la calidad de vida a largo plazo.

El SHU típico, forma más frecuente, se presenta en el contexto de procesos digestivos, principalmente producidos por *Escherichia coli* O157:H7 u otras bacterias enterotoxigénicas productoras de toxina *shiga*, denominándose D+.

En esta forma, el antecedente de diarrea sanguinolenta suele ser clave para el diagnóstico. En general el tratamiento es de sostén. El uso de antibióticos o antidiarreicos no acorta la duración de la diarrea y parece aumentar el riesgo de SHU. El pronóstico ha mejorado notablemente debido a la rápida instauración de tratamiento para evitar el fallo renal principalmente. Se debe poner especial interés en el tratamiento de la anemia y trombopenia así como del fallo renal agudo y la hipertensión arterial.

La forma atípica, menos frecuente, suele ser secundaria a infección por *Streptococcus pneumoniae* ya sea respiratoria o meningitis, sin antecedente de infección gastrointestinal. Se

denomina también D- y conlleva un peor pronóstico. El SHU atípico se ha descrito en el contexto de enfermedades sistémicas, asociado a fármacos, infecciones o debido a alteraciones genéticas en el sistema de regulación del complemento.

La asociación de neumococo y SHU es la causa más frecuente de las formas atípicas y fue publicado por primera vez en España en el año 1974 en nuestro hospital. Desde este caso la frecuencia ha ido aumentando, siendo la incidencia actual de 0,015 casos por cada 100.000 niños. Numerosas series de casos publicados las últimas décadas coinciden en el predominio de la infección neumocócica en la etiología del SHU atípico. Según esto, casi la mitad (40-50%) estarían causados por neumococo. El serotipo más frecuentemente implicado es el 19 A no incluido en la primera vacuna heptavalente pero sí en las posteriores 13 y 23-valente. Nuestro paciente estaba vacunado con la vacuna Prevenar 13® que no incluye el serotipo causante en este caso, 10 A.

Aunque la patogenia es todavía incierta, se ha propuesto que la neuraminidasa producida por el *Streptococcus pneumoniae* durante la infección juega un papel importante al unirse a la membrana de las células endoteliales, plaquetas y hematíes, exponiendo el antígeno de Thomsen-Friedenreich o antígeno T. Este antígeno es reconocido por anticuerpos de tipo IgM circulantes que activan la reacción antígeno-anticuerpo, dando lugar a polia glutinación con hemólisis y trombosis intravascular con lesión vascular asociada. La teoría de la neuraminidasa tiene detractores que aportan estudios en los que no se ha encontrado el antígeno T en niños con SHU asociado a neumococo.

La clínica en este caso se caracteriza por la ausencia de pródromos de tipo gastrointestinal además del inicio insidioso y seguir un curso recidivante o progresivo antes del establecimiento de disfunción renal.

Los D-SHU debidos a neumococo tienen peor pronóstico que los causados por *E. coli* y que otros SHU atípicos, con mayor mortalidad y mayor frecuencia de secuelas permanentes. Para la mayoría de los autores, los pacientes suelen recuperar la función renal a largo plazo pero existen series en las que se ha documentado insuficiencia renal crónica o hipertensión arterial permanente con tratamiento de por vida. En un estudio realizado en nuestro país, el porcentaje de afectación renal y/o enfermedad renal crónica a los 5 y 10 años de seguimiento, es del 35% (incluyendo disminución del filtrado glomerular, proteinuria residual e hipertensión arterial persistente). La HTA aislada supone en torno al 3% de las secuelas.

La primera línea de tratamiento en pacientes con SHU atípico agudo debe ser el recambio plasmático con plasma fresco congelado diario, hasta mantener plaquetas, hemo-

globina y LDH en valores normales y la función renal mejor. Numerosos estudios recomiendan iniciar plasmaféresis empírica lo antes posible, ya que previene la sobrecarga de volumen, el daño cardíaco y la hiperproteinemia que se desarrolla al infundir grandes cantidades de plasma. En nuestro caso no se pudo hacer por imposibilidad técnica de tratar al paciente pediátrico por los Servicios de Hematología y Nefrología en nuestro hospital.

Las transfusiones de plaquetas están contraindicadas salvo sangrado masivo o disminución extrema del número, debido a que empeoran la microangiopatía.

En aquellos casos asociados al antígeno-T deben administrarse derivados hematológicos lavados y evitar el plasma fresco congelado hasta que la infección sea controlada, ya que se puede aumentar el daño celular debido a la reacción antígeno-anticuerpo.

La diálisis peritoneal estaría indicada en aquellos casos en los que el paciente se encuentra en oliguria sin respuesta a dosis altas de diuréticos (furosemida), en caso de sobrecarga hídrica, acidosis que no responde a la administración de bicarbonato y/o hipertensión arterial refractaria a fármacos. La duración del tratamiento de sustitución renal es un importante factor pronóstico, en nuestro caso fue de 8 días, menor respecto a otras publicaciones en los que se mantuvo durante 10, 19 y 35 días. Los pacientes con mayor duración de la diálisis tendrían mayor riesgo de desarrollar insuficiencia renal crónica.

En los últimos años, se viene hablando de la utilización de ecilizumab, anticuerpo monoclonal de tipo Ig G que inhibe la formación del complejo de ataque a membranas de la vía final del complemento, impidiendo el desarrollo de la microangiopatía. Estudios han demostrado que mejora el recuento plaquetario, la función renal y disminuye la hemólisis. Se está usando principalmente en SHU atípico asociado a alteraciones en la regulación del complemento. Se ha asociado a infecciones graves por *Neisseria meningitidis* y *Haemophilus influenzae b* por lo que los pacientes deben recibir vacunación contra estos gérmenes lo antes posible. En algunos países como Francia, asocian antibióticos durante todo el tiempo que dura el tratamiento con ecilizumab.

Para concluir, queremos destacar que actualmente el término de SHU está siendo sometido a debate y se prefiere hablar de microangiopatía trombótica (MAT) que incluye SHU asociado a infecciones (por gérmenes productores de toxina Shiga como *E. coli*, y *Streptococcus pneumoniae* debido a neuraminidasa), SHU atípico relacionado con anomalías en

el complemento, MAT secundarias (embarazo, otras infecciones, neoplasias, fármacos, acidurias...) y púrpura trombótica trombocitopénica (alteraciones en ADAMS 13). Debemos sospecharlo ante anemia hemolítica, trombocitopenia y signos de insuficiencia renal, sobre todo en el contexto de infecciones neumocócicas o diarreas enteroinvasivas. Tanto su origen como su evolución, así como las pruebas complementarias, nos orientarán a su importante clasificación, de cara al pronóstico ya que se trata de una entidad con una elevada morbimortalidad en el paciente pediátrico. Una vez superado el momento agudo, los pacientes deben tener un seguimiento estrecho de la función renal y la tensión arterial a largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez S, Blanco Quirós A, Blanco García S, Peral I. A propósito del síndrome hemolítico-urémico. *An Esp Pediatr.* 1974; 7: 348.
2. Waters AM, Korecuk L, Luk D, et al. Hemolytic uremic syndrome associated with invasive pneumococcal disease: The United Kingdom experience. *J Pediatr.* 2007; 151: 140-4.
3. Loirat C, Fremeaux-Becchi V. Atypical hemolytic uremic syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2011; 6: 60.
4. Boyer O, Niaudet P. Hemolytic uremic syndrome: New developments in pathogenesis and treatment. *Int J Nephrol.* 2011; 2011: 908407.
5. Merkus P, Free RH, Mylanus EA, et al. Dutch cochlear implant group. Consensus protocol of postmeningitis hearing evaluation and treatment. *Otol Neurotol.* 2010; 31: 1281-6.
6. Mencía Bartolomé S, Martínez de Azagra A, de Vicente Aymat A, Monleón Luque M, Casado Flores J. Síndrome hemolítico-urémico. Análisis de 43 casos. *An Esp Pediatr.* 2000; 52: 263-6.
7. Vanderkooi OG, Kellner JD, Wade AW, et al. Invasive *Streptococcus pneumoniae* infection causing hemolytic uremic syndrome in children: Two recent cases. *Can J Infect Dis.* 2003; 14: 339-43.
8. Geary DF. Hemolytic uremic syndrome and *Streptococcus pneumoniae*: Improving our understanding. *J Pediatr.* 2007; 151: 113-4.
9. Bender JM, Ampofo K, Byington CL, et al. Epidemiology of *Streptococcus pneumoniae*. Induced hemolytic uremic syndrome in Utah children. *Pediatr Infect Dis J.* 2010; 29: 712-6.
10. Banerjee R1, Hersh AL, Newland J, et al; Emerging Infections Network Hemolytic-Uremic Syndrome Study Group. *Streptococcus pneumoniae* associated hemolytic uremic syndrome among children in North America. *Pediatr Infect Dis J.* 2011; 30: 736-9.

## Caso Clínico

# Lumbalgia en Pediatría: ¿Una entidad siempre banal?

C. GUTIÉRREZ ABAD<sup>1</sup>, S. FUERTES GONZÁLEZ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pediatra de Área. GAP Burgos. <sup>2</sup>Médico rehabilitador. Hospital Universitario de Burgos.

### RESUMEN

El dolor lumbar en el niño y adolescente es una patología frecuente. Generalmente su pronóstico es bueno. Existen casos en los que el dolor es crónico o progresivo o se asocia a otra sintomatología que requieren un abordaje distinto. Es importante descartar en estos casos patología orgánica asociada.

Se presenta el caso clínico de una niña de 11 años deportista con lumbalgia de aparición aguda asociada a clínica neurológica tipo parestesias en extremidades inferiores. En la radiografía lateral de columna y en la resonancia magnética nuclear se evidenció una espondilolisis bilateral con espondilolistesis. Dada la clínica de la paciente y la evolución de la enfermedad se decidió realizar fijación quirúrgica de la columna con buena evolución posterior.

La espondilólisis con o sin espondilolistesis asociada es una causa frecuente de dolor lumbar en niños y adolescentes deportistas. Hay que tener en cuenta esta patología a la hora de abordar los pacientes pediátricos con dolor lumbar, especialmente en aquellos con signos clínicos de posible causa orgánica.

**Palabras clave:** Lumbalgia; Pediatría; Espondilólisis; Espondilolistesis.

### ABSTRACT

Low back pain is a frequent pathology in children and adolescents. The prognosis is usually favorable. There are

patients who have chronic or progressive pain or associated with other symptoms that require a different approach. Ruling out organic pathology in these patients is needed.

We report the case of a 11-year-old athlete girl with acute onset low back pain associated with neurological symptoms such paresthesias in the lower extremities. Bilateral spondylolysis with spondylolisthesis was evidenced in the lateral radiograph of the spine and in the magnetic nuclear resonance. By the clinic and disease progression was decided to perform surgical spinal fixation with good outcome.

Spondylolysis with or without associated spondylolisthesis is a common cause of back pain in children and adolescent athletes. This condition must be studied when addressing pediatric patients with low back pain (LBP), specially in cases with clinical signs of possible organic cause.

**Key words:** Low back pain; Pediatrics; Spondylolysis; Spondylolisthesis.

### INTRODUCCIÓN

El dolor lumbar es un motivo de consulta frecuente en Pediatría. Su intensidad y mecanismo de producción generalmente no son relevantes y no condicionan en gran medida la calidad de vida del niño o adolescente que lo padece. Sin embargo, hay un grupo de pacientes en los que, por su intensidad o por la causa que lo origina, sus actividades diarias se ven más limitadas. Estos pacientes requieren un abordaje que identifique signos o síntomas que hagan sospechar la

*Correspondencia:* Carmelo Gutiérrez Abad. C/San Isidro, 13 Bajo 09193 Cardeñajimeno (Burgos).

*Correo electrónico:* cgapalencia@yahoo.es

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



existencia de patologías no banales que puedan condicionar el pronóstico de la enfermedad.

Dentro de las causas con importancia pronóstica se encuentra la espondilólisis con o sin espondilolistesis asociada. Las consecuencias neurológicas –principalmente déficit motor– de esta patología pueden condicionar en gran manera el pronóstico de estos pacientes, por lo que es necesario tenerla en cuenta a la hora de valorar a los niños y adolescentes con dolor lumbar persistente o crónico en nuestra consulta.

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 11 años y 6 meses que acude a la consulta por dolor lumbar de aparición brusca dos días antes, mientras jugaba al baloncesto. Refiere dolor mecánico, que aumenta con los movimientos y mejora con el reposo, no irradiado, sin haberse modificado desde su aparición. No refiere antecedente traumático ni esfuerzo físico intenso claro. No presenta dificultad para la marcha ni otros déficits.

A la exploración física no se evidencia inflamación, edema ni hematoma en región lumbar. La flexión y extensión de la columna es completa aunque la paciente refiere dolor en las posiciones extremas. Las extremidades inferiores son normales sin asimetría de las mismas. En el test de Adams (flexión de columna vertebral con rodillas extendidas partiendo de bipedestación, el médico se sitúa por detrás y valora la existencia de gibos o asimetrías) se evidencia mínima giba dorsal derecha. La exploración neurológica es normal. Se indica a la niña que haga reposo relativo y que aplique frío local. Además, se pauta ibuprofeno a 35 mg/kg/día durante 4-5 días.

La niña reconsulta una semana más tarde por persistencia del dolor con las mismas características que en la visita previa, indicando además que el dolor empeora con el decúbito y que presenta parestesias en la pierna izquierda de localización variable, más intensas en bipedestación prolongada. A la exploración física se evidencia dolor a la palpación de apófisis espinosas L5 y vértebras sacras superiores sin deformidades evidentes. El tono y la fuerza de las extremidades inferiores son normales. No se objetivan niveles sensitivos (zona cutánea con anestesia a partir de alguna raíz sensitiva) ni disestesias claras durante la exploración. Debido a la persistencia del dolor y a la asociación con clínica neurológica se decide realizar una radiografía AP y lateral de columna lumbosacra, evidenciándose una espondilolistesis del 50% con probable espondilólisis bilateral de L5 (Fig. 1). Se deriva a la paciente a la Unidad de Rehabilitación del hospital de



**Figura 1.** Radiografía lumbosacra proyección lateral. Anterolistesis L5. En esta radiografía se evidencia anterolistesis de la vértebra L5 sobre la S1. No se evidencian alteraciones significativas en los cuerpos vertebrales.

referencia, donde se confirma el diagnóstico y la existencia de espondilólisis bilateral tras realización de radiografías con proyecciones oblicuas de la columna lumbosacra. Se indica analgesia y observación clínica manteniendo ejercicio físico moderado sin cargas bruscas sobre la región afecta durante dos meses. En este periodo de tiempo se amplía el estudio de imagen con resonancia magnética (RM) y tomografía axial computarizada (TC) lumbares, evidenciándose espondilólisis bilateral, horizontalización de las láminas y anterolistesis > 25% (Fig. 2).

Tras el periodo de observación clínica y ante la persistencia de la sintomatología descrita, se decide intervenir quirúrgicamente mediante artrodesis circunferencial L5-S1, para fijar la columna vertebral. Tras la intervención se indicó corsé rígido durante un mes y reincorporación progresiva al régimen de vida normal, evolucionando adecuadamente sin reaparición de ninguna sintomatología y realizando actividad física habitual progresivamente más intensa.





**Figura 2.** Resonancia magnética nuclear. Imagen sagital en T1. Anterolistesis del 50% de L5. Degeneración disco intervertebral L5-S1. En esta imagen se objetiva la anterolistesis de L5 que se puede cuantificar de un 50%. Además se ve degeneración del disco intervertebral L5-S1. No hay signos de estrechamiento significativo del canal medular.

## DISCUSIÓN

### Dolor lumbar en paciente pediátrico

El dolor lumbar en niños y adolescentes supone un motivo de consulta frecuente en Pediatría. Se define como el dolor localizado entre márgenes costales y pliegues glúteos, normalmente acompañado de limitación funcional y modificado por posturas y movimientos sin causa objetivable<sup>(1)</sup>.

Se estima que el dolor lumbar afecta entre el 19-70% de los niños mayores de 8 años en algún momento<sup>(2-10)</sup>. Es más frecuente en adolescentes y, especialmente, en deportistas, siendo más intenso cuantas más horas de actividad física<sup>(4,11)</sup>. Otros factores asociados a una mayor prevalencia de dolor lumbar son el sexo femenino, obesidad e historia familiar de lumbalgia<sup>(2,5,6)</sup>.

Las causas de este dolor pueden ser múltiples: la mayoría son leves –traumatismos, contracturas musculares, lesiones ligamentosas–, pero hay causas que pueden dar lugar a problemas más graves y que requieren un manejo precoz para mejorar el pronóstico y la calidad de vida del paciente –tumores, prolapsos y hernias discales, espondilolisis con o sin espondilolistesis, infecciones, enfermedad de Scheuermann, escoliosis, trastornos inflamatorios autoinmunes–<sup>(2)</sup>.

El grado de afectación es variable. Entre el 10 y el 40% de pacientes presentan limitaciones de las actividades diarias objetivables mediante diversas escalas: *Oswestry Lower Back Pain Disability Questionnaire*, *Michelis Functional Scale*, *Quality of Life*<sup>(6,12,13)</sup>.

El diagnóstico es clínico, asociado a pruebas diagnósticas complementarias si el dolor es persistente o asocia síntomas neurológicos (radiografía lateral de columna, tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear de columna lumbosacra).

El manejo terapéutico se basa en el control del dolor con analgésicos, reposo y fisioterapia para reforzar la musculatura lumbar. Existen controversias sobre la eficacia de programas de educación postural sobre la disminución de la prevalencia de dolor lumbar, aunque, en general, se consideran útiles<sup>(1,12)</sup>.

### Espondilólisis como causa de dolor lumbar en paciente pediátrico

La espondilólisis con o sin espondilolistesis es la causa más frecuente de dolor lumbar crónico en deportistas. En estos pacientes se producen cambios inflamatorios en la *pars interarticularis* y las carillas articulares que pueden ser el origen del dolor y condicionar fracturas de estrés en esa localización<sup>(9,11)</sup>. Otras posibles causas del dolor en la espondilólisis son los cambios degenerativos en el disco intervertebral y la inestabilidad articular. Las localizaciones más frecuentes son las vértebras L5 (65-85%) y L4 (10-20%)<sup>(14)</sup>.

El diagnóstico de confirmación tras la sospecha clínica se realiza inicialmente con radiografía convencional (proyecciones lateral y oblicua), aunque la técnica más sensible y específica es la RM. También pueden resultar útiles la TC y la tomografía computarizada con emisión de positrones (SPECT)<sup>(9,15,16)</sup>.

El manejo terapéutico depende de la intensidad del dolor, de la pérdida de funcionalidad, de la existencia de síntomas neurológicos asociados y del grado de espondilolistesis y requiere valoración individualizada en unidades especializadas. En casos leves (dolor no intenso, mínima pérdida funcional, no asociación de síntomas neurológicos y espon-

dilolisis menor del 50%) suele mejorar con reposo relativo, con detención de actividad deportiva durante al menos tres meses, asociado a analgesia y fisioterapia para el fortalecimiento de la musculatura paravertebral. En estos casos, la mejoría clínica no siempre se asocia a mejoría radiológica y viceversa. En casos graves o progresivos, como el caso presentado, es necesario recurrir a la cirugía para estabilizar la columna lumbar<sup>(9,12,14,15)</sup>.

En conclusión, es importante valorar adecuadamente a los niños y adolescentes con dolor lumbar, especialmente aquellos que practican deporte de forma habitual y aquellos que presenten afectación neurológica asociada (parestias, disestesias, impotencia funcional, claudicación de la extremidad inferior, etc.). La espondilólisis con o sin espondilolistesis es una entidad frecuente en estos pacientes y requiere de un diagnóstico precoz para ser tratado de forma adecuada y mejorar la calidad de vida del paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

- Vidal J, Borrás PA, Ortega FB, Cantalops J, Ponseti X, Palou P. Effects of postural education on daily habits in children. *Int J Sports Med.* 2011; 32: 303-8.
- Calvo-Muñoz I, Gómez-Conesa A, Sánchez-Meca J. Prevalence of low back pain in children and adolescents: a meta-analysis. *BMC Pediatr.* 2013; 13: 14.
- Nusman C, van Rijn R, Lim L, Maas M. An 11-year-old high-level competitive gymnast with back pain. *Br J Sports Med.* 2013; 47: 929-32.
- Sato T et al. Low back pain in childhood and adolescence: assessment of sports activities. *Eur Spine J.* 2011; 20: 94-9.
- Weiguang Y, Xiaodan M, Chenling L, Fuzhi A, Qing C. A cross-sectional survey of nonspecific low back pain among 2083 schoolchildren in China. *Spine.* 2011; 36: 1885-90.
- Balagué F, Ferrer M, Rajmil L, Pont Acuña A, Pellisé F, Cedraschi C. Assessing the association between low back pain, quality of life, and life events as reported by schoolchildren in a population-based study. *Eur J Pediatr.* 2012; 171: 507-14.
- Turk Z, Vauhnik R, Micetic-Turk D. Prevalence of nonspecific low back pain in schoolchildren in north-eastern Slovenia. *Coll Antropol.* 2011; 35: 1031-5.
- De Vitta A, Martínez MG, Piza NT, Simeão SF, Ferreira NP. Prevalence of lower back pain and associated factors in students. *Cad Saude Publica.* 2011; 27: 1520-8.
- Altat F, Heran MK, Wilson LF. Back pain in children and adolescents. *Bone Joint J.* 2014; 96-B: 717-23.
- Harreby M et al. Risk factors for low back pain in a cohort of 1389 Danish school children: an epidemiologic study. *Eur Spine J.* 1999; 8: 444-50.
- Sairyo K et al. Painful lumbar spondylolysis among pediatric sports players: a pilot MRI study. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2011; 131: 1485-9.
- Michaleff ZA, Kamper SJ, Maher CG, Evans R, Broderick C, Henschke N. Low back pain in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis evaluating the effectiveness of conservative interventions. *Eur Spine J.* 2014; 23: 2046-58.
- d'Hemecourt PA et al. Validation of a new instrument for evaluating low back pain in the young athlete. *Clin J Sport Med.* 2012; 22: 244-8.
- El Rassi G, Takemitsu M, Glutting J, Shah SA. Effect of sports modification on clinical outcome in children and adolescent athletes with symptomatic lumbar spondylolysis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013; 92: 1070-4.
- Goda Y, Sakai T, Sakamaki T, Takata Y, Higashino K, Sairyo K. Analysis of MRI signal changes in the adjacent pedicle of adolescent patients with fresh lumbar spondylolysis. *Eur Spine J.* 2014; 23: 1892-5.
- Yang J, Servaes S, Edwards K, Zhuang H. Prevalence of stress reaction in the pars interarticularis in pediatric patients with new-onset lower back pain. *Clin Nucl Med.* 2013; 38: 110-4.

## Caso Clínico

# Exoftalmos unilateral de corta evolución. Una forma de debut de un neuroblastoma

R. GONZÁLEZ ESCUDERO<sup>1</sup>, V. GÓMEZ DERMIT<sup>2</sup>, R. LÓPEZ ALMARAZ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Centro de Salud Bajo Pas. Renedo de Piélagos (Cantabria). <sup>2</sup>Unidad de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>3</sup>Servicio de Oncología Infantil. Hospital de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

### RESUMEN

El neuroblastoma (NB) es el tumor extracranial sólido más frecuente en la infancia. Representa el 7% de los cánceres pediátricos. Se origina de la cresta neural, y puede aparecer en cualquiera de los sitios anatómicos a lo largo de la cadena ganglionar simpática, así como en la glándula suprarrenal. El 90% ocurre en menores de 5 años. Presenta un amplio espectro de comportamiento clínico. Los estudios muestran metástasis orbitarias en el 10-20% de los casos. La proptosis y equimosis periorbitaria son consideradas dos de los signos clásicos del neuroblastoma en niños.

Presentamos el caso de una paciente de 4 años de edad con un neuroblastoma metastásico que se manifestó como una proptosis de corta evolución al diagnóstico, sin otro tipo de sintomatología ni hallazgos en la exploración física. Tras las pruebas complementarias, se la diagnosticó de neuroblastoma estadio IV de la INSS (*The International Neuroblastoma Staging System*). No se localizó el tumor primario. Se realizó tratamiento con quimioterapia de inducción, terapia de acondicionamiento y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos, entrando en remisión completa. Posteriormente inmunoterapia, manteniendo enfermedad residual negativa.

Queremos destacar la importancia de un diagnóstico precoz en esta patología de cara a la supervivencia del paciente, y que siempre debe considerarse el diagnóstico de NB ante un exoftalmos en un paciente previamente sano. El tratamiento de los pacientes con neuroblastoma de alto

riesgo es multimodal, habiendo mejorado el pronóstico el uso combinado de inmunoterapia, ácido 13 cis-retinoico y trasplante autólogo de médula ósea.

**Palabras clave:** Neuroblastoma; Proptosis; Exoftalmos.

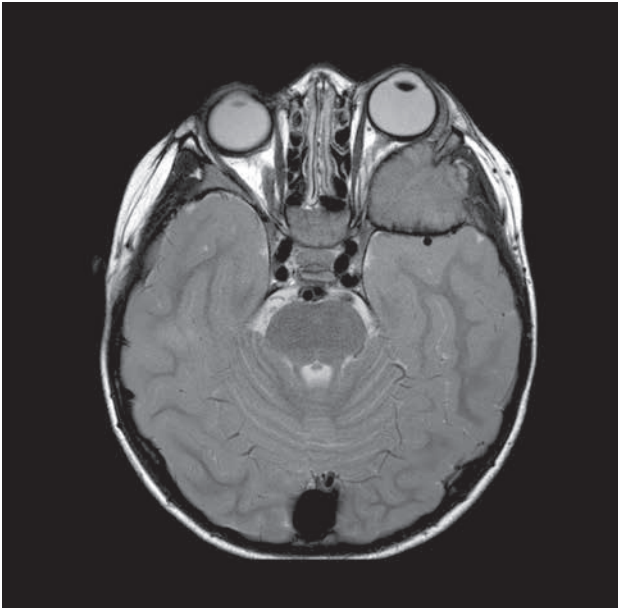
### ABSTRACT

Neuroblastoma (NB) is an extracranial solid brain tumor found most frequently during childhood. It represents 7% of the pediatric cancers. It originates in the neural crest and can appear in any part of the anatomy along the ganglionic sympathetic chain, as well as in the adrenal gland. 90% of cases occur in children under the age of 5. It presents a broad spectrum of behavior. Studies have shown orbital metastases in 10-20% of cases. Proptosis and ecchymosis periorbitary are considered two classic signs of neuroblastoma in children.

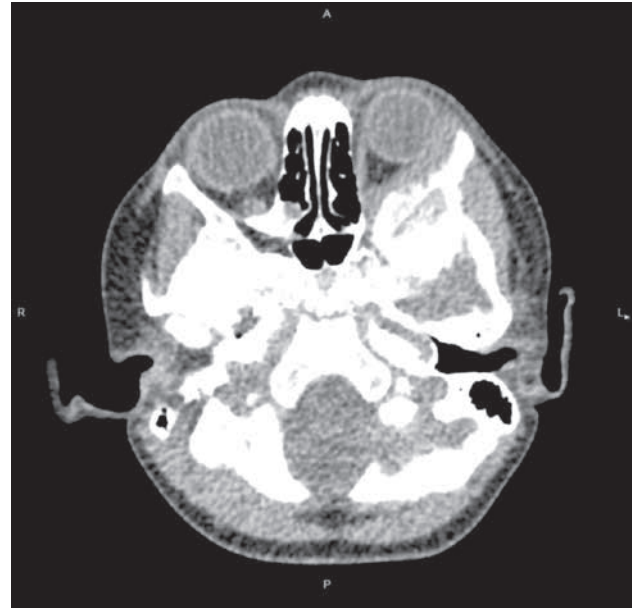
We are presenting a case of a 4 year old female patient with metastatic neuroblastoma that manifested like a proptosis of short evolution to its diagnosis, without any other type of symptomatology or findings in the physical exploration. After complementary tests she was diagnosed with stage IV neuroblastoma in the INSS (*The International Neuroblastoma Staging System*). The primary tumor was not located. Complete remission was obtained using induction chemotherapy, conditioning therapy and autologous hematopoietic progenitors transplant. After immunotherapy negative residual disease was maintained.

Correspondencia: Rosario González Escudero. Centro de Salud Bajo Pas. 39470 Renedo de Piélagos (Cantabria).  
Correo electrónico: saryjon@hotmail.com

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



**Figura 1.** Masa que infiltra la pared de la órbita izquierda, bien delimitada.



**Figura 2.** Masa que infiltra la pared lateral de la órbita izquierda.

We would like to highlight the importance of early diagnosis in this pathology facing the patient's survival and must always consider the NB diagnosis when an exophthalmos presents in a previously healthy patient. Treatment in patients with high risk neuroblastoma is multimodal, having improved the prognosis by using a combination of immunotherapy, 13-cis-retinoic acid and the autologous bone marrow transplant.

**Key words:** Neuroblastoma; Proptosis; Exophthalmos.

## INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma (NB) es el tumor extracraneal sólido más frecuente en la infancia. Representa el 7% de los cánceres pediátricos. Se origina de la cresta neural, y puede aparecer en cualquiera de los sitios anatómicos a lo largo de la cadena ganglionar simpática, así como en la glándula suprarrenal. El 90% ocurre en menores de 5 años. Presenta un amplio espectro de comportamiento clínico. Los estudios muestran metástasis orbitarias en el 10-20% de los casos. La proptosis y equimosis periorbitaria son consideradas dos de los signos clásicos del neuroblastoma en niños. El objetivo del presente caso clínico es recordar que ante la presencia de un exoftalmos siempre se debe considerar un neuroblastoma como diagnóstico, puesto que la detección precoz de este cuadro va a ser decisiva de cara a la supervivencia del paciente.

## CASO CLÍNICO

Niña de 4 años de vida, que acudió al hospital por presentar una proptosis en el ojo izquierdo de 1 mes de evolución. No presentaba dolor, diplopía ni otra sintomatología. La exploración física era normal, salvo por presentar una mínima limitación de la desviación lateral izquierda del ojo izquierdo. Se realizaron los siguientes estudios: hemograma, velocidad de sedimentación globular y bioquímica: normales, catecolaminas en orina: 5-hidroxiindolacético, ácido vanilmandélico y ácido homovanílico elevados, radiografía de tórax, normal. Se completó el estudio con TAC y RMN craneal, encontrándose una masa que infiltraba la pared de la órbita izquierda y masa de partes blandas. En la RMN de abdomen, se encontró a nivel suprarrenal derecho una lesión nodular de diámetro máximo de 1 cm. Se realizó gammagrafía con meta-yodobencilguanidina, objetivándose captación intensa del radiotrazador en el ala izquierda del esfenoides, y captaciones focales en ambas tuberosidades tibiales bilaterales, con captación difusa en toda la médula ósea. No se observó captación en ningún momento por las glándulas suprarrenales ni de la lesión descrita previamente en la imagen de RMN. La paciente fue derivada en ese momento a la Unidad de Oncología Infantil de referencia en su área. Al no objetivarse captación en las suprarrenales, no se realizó biopsia de la zona. Se consideró en el centro de referencia en el que se completó el estudio que no existía tumor prima-

rio. Se realizaron aspirados medulares bilaterales con severa infiltración metastásica de NB. Las biopsias de médula ósea bilaterales tuvieron el siguiente resultado: infiltración medular por NB indiferenciado, heterogeneidad genética intratumoral del MYCN (no amplificado en la izquierda, y ganancia del MYCN en la derecha), integridad de 11q. Con el diagnóstico de neuroblastoma estadio IV de la INSS (metástasis en médula ósea y hueso con ausencia de tumor primario), se realizó tratamiento con quimioterapia de inducción, trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica y terapia de mantenimiento con ácido retinoico, IL-2 y anti-GD2, presentando enfermedad residual negativa al fin del tratamiento.

## DISCUSIÓN

El neuroblastoma es el tumor extracraneal sólido más frecuente en la infancia, y el cuarto en frecuencia del cómputo total de neoplasias después de las leucemias, los tumores del sistema nervioso central (SNC) y los linfomas<sup>(1)</sup>. Es el tumor más frecuente en menores de un año. Representa el 7% de los cánceres pediátricos y es la causa del 15% del total de muertes por procesos oncológicos en la infancia. Presenta un amplio espectro de comportamiento, ya que es la neoplasia en que se han demostrado más casos de regresión espontánea y diferenciación a tumor benigno, mientras que en algunos niños con formas metastásicas puede causar fallecimiento<sup>(1)</sup>. Se origina de la cresta neural, durante la embriogénesis, y puede aparecer en cualquiera de los sitios anatómicos a lo largo de la cadena ganglionar simpática desde el cuello a la pelvis, así como en la glándula suprarrenal. El 95% de los casos se diagnostica antes de los 10 años y el 90% ocurre en menores de 5 años. Existen formas familiares del NB pero representan menos del 2% de los casos<sup>(2)</sup>.

Se manifiesta como masa tumoral asintomática dura y fija a lo largo de las vías simpáticas, más frecuente en abdomen<sup>(3)</sup>. Las lesiones cutáneas y de tejidos blandos, pueden confundirse con lesiones por traumas y maltrato infantil<sup>(3,9)</sup>. El neuroblastoma torácico es, por lo general, un hallazgo radiográfico y raramente ocasiona un síndrome de la vena cava superior (puede manifestarse como dificultad respiratoria). En la pelvis puede producir alteraciones vesicales o intestinales debidas a compresión de órganos por la masa. Es rara la obstrucción intestinal. En el 60-65% de los casos existe enfermedad metastásica al diagnóstico, presentando pérdida de peso, anorexia, compromiso del estado general y fiebre. Otros signos y síntomas son astenia, irritabilidad, letargia, dolor óseo y adenopatías. También se pueden presentar

signos y síntomas de excesiva secreción de catecolaminas, como diaforesis, palidez, hipertensión, falta de crecimiento, cefalea, rubor facial, palpitaciones, distensión abdominal, diarrea acuosa e hipopotasemia<sup>(3)</sup>.

La afectación orbitaria es un indicador de enfermedad metastásica. Las manifestaciones orbitarias son bien conocidas e incluyen proptosis, equimosis periorbitaria, síndrome de Horner, síndrome opsoclono/mioclono, defectos de la motilidad ocular, ptosis y ceguera<sup>(4)</sup>.

Los estudios muestran metástasis orbitarias en el 10-20% de los casos de neuroblastoma<sup>(4)</sup>, la equimosis periorbitaria se conoce como ojos de mapache<sup>(5)</sup>.

En una equimosis palpebral en un niño previamente sano debe descartarse siempre el maltrato, el trauma craneal y la fractura de base del cráneo<sup>(3)</sup>.

Para el diagnóstico hace falta cumplir uno de estos 2 criterios:

1. El diagnóstico anatomopatológico del tumor con o sin aumento de la excreción de catecolaminas o sus metabolitos en la orina.
2. Biopsia o aspirado de médula ósea positiva para células con positividad simultánea de las catecolaminas o sus metabolitos en orina o suero.

Hay que tener en cuenta que el 10% de los NB no producen catecolaminas<sup>(3)</sup>.

Las imágenes se recomiendan tanto para el diagnóstico como para definir la extensión tumoral, siendo la tomografía axial computarizada, la resonancia nuclear magnética y la gammagrafía con meta-yodobenzilguanidina los estudios de mayor utilidad.

En el 1% de los NB no se localiza el tumor primario<sup>(1)</sup>, como nuestro caso.

Los pacientes con neuroblastoma se asignan a diferentes grupos de riesgo en función a las variables clínico patológicas que presentan, como puede ser el estadio (clasificación INSS), la edad al diagnóstico, la amplificación del oncogén MYCN, la histología del tumor (clasificación Shimada) y la ploidía del ADN. Mientras que la supervivencia de los pacientes de bajo riesgo e intermedio es excelente, los pacientes de alto riesgo tienen mal pronóstico y requieren regímenes intensos de quimioterapia. A pesar del tratamiento intensivo, más del 60% de los niños con neuroblastoma no se curan<sup>(6)</sup>.

Los factores pronósticos más importantes son la edad y el estadio al diagnóstico. Dentro de los factores biológicos, los más importantes son la amplificación del proto-oncogén MYCN, la clasificación histopatológica y el contenido del ADN (ploidía). En cuanto al estadio, se utiliza *The International Neuroblastoma Staging System* (INSS) (Tabla I)<sup>(9)</sup>. En



TABLA I. SISTEMA INTERNACIONAL DE ESTADIFICACIÓN DEL NEUROBLASTOMA (INSS)

El INSS combina ciertas características de los sistemas *Pediatric Oncology Group* y *Children's Cancer Group*, que se empleaban anteriormente, y ha identificado a grupos con pronósticos definidos.

<b>Estadio 1</b>	Tumor localizado con escisión macroscópica completa, con enfermedad residual microscópica o sin esta; ganglios linfáticos ipsilaterales representativos, microscópicamente negativos para el tumor (como los nódulos adheridos al tumor primario y extirpados junto con este, pueden ser positivos).
<b>Estadio 2A</b>	Tumor localizado con escisión macroscópica incompleta; ganglios linfáticos ipsilaterales representativos, negativos para el tumor microscópicamente.
<b>Estadio 2B</b>	Tumor localizado con escisión macroscópica completa o sin esta; ganglios linfáticos ipsilaterales, positivos para el tumor. Los ganglios linfáticos contralaterales agrandados deben ser negativos microscópicamente.
<b>Estadio 3</b>	Tumor irresecable unilateral, infiltrante más allá de la línea media, con afectación de los ganglios linfáticos regionales o sin esta; o tumor unilateral localizado con afectación de los ganglios linfáticos regionales contralaterales; o tumor en la línea media con extensión bilateral por infiltración (irresecable) o por afectación del ganglio linfático. La línea media está determinada por la columna vertebral.
<b>Estadio 4</b>	Todo tumor primario con diseminación a ganglios linfáticos distantes, huesos, la médula ósea, hígado, piel u otros órganos, con excepción de lo definido para el estadio 4S.
<b>Estadio 4S</b>	Tumor primario localizado, como se define para el estadio 1, 2A o 2B, con diseminación limitada a la piel, el hígado o la médula ósea. La afectación medular debe ser mínima (o sea, < 10% de células nucleadas totales identificadas como malignas por biopsia de hueso o por aspirado de médula ósea). Una afectación más extensa de la médula ósea se consideraría como enfermedad en estadio IV. Los resultados de la gammagrafía con metayodobencilguanidina, en caso de que se efectúe, deben ser negativos para la enfermedad en la médula ósea.

cuanto a la edad, los últimos estudios indican que el punto de corte para un peor pronóstico es la edad de 18 meses<sup>(7)</sup>. La hiperdiploidía está asociada en general a buen pronóstico, mientras que la diploidía a menudo se asocia a fallos del tratamiento<sup>(8)</sup>. La amplificación del proto-oncogén MYCN se asocia con estadios avanzados de la enfermedad y una rápida progresión.

Nuestra paciente, en base a su histología, edad y heterogeneidad intratumoral del MYCN, se clasificó como neuroblastoma de alto riesgo.

La secuencia de tratamiento que se aplica al neuroblastoma de alto riesgo consiste en varias fases. Los neuroblastomas con posibilidad de extirpación quirúrgica se someten a cirugía, realizándose previamente un período de quimioterapia enfocado a reducir el tamaño del tumor primario. Tras la cirugía, el tratamiento entra en la fase de consolidación con altas dosis de quimioterapia mieloablativa para seguir con un autotrasplante de células madre hematopoyéticas<sup>(6)</sup>. Tras la recuperación se suele aplicar radioterapia focal en el lugar del tumor primario. Por último, se recurre al uso de agentes biológicos para el tratamiento de la enfermedad residual con inmunoterapia, anticuerpos dirigidos contra antígenos específicos del NB (p.ej., anticuerpos antigangliósido anti-GD 2) y el ácido 13 cis-retinoico, como agente diferenciador, sólo o en combinación con IL-2, que ayuda a activar el sistema inmunitario<sup>(6,8,9)</sup>. El ácido retinoico es un inhibidor del creci-

miento de las células del NB<sup>(8)</sup>. A pesar de los tratamientos combinatorios, el 60% de los pacientes desarrollan recidivas.

Como conclusión, recordamos con este caso la importancia de tener presente el diagnóstico de un posible neuroblastoma ante un exoftalmos de corta evolución en un paciente por lo demás asintomático, de cara a que el diagnóstico precoz es clave en la supervivencia de este tumor, iniciando de forma precoz un tratamiento individualizado ajustado al riesgo. Aún son necesarios más estudios que aporten información con respecto al papel de marcadores moleculares aún no conocidos para estratificar el riesgo de estos pacientes.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Balaguer J, Castel V. Neuroblastoma. *An Pediatr Contin* 2008; 6: 276-83.
- Nai-Kong Ch, Dyer M. Neuroblastoma: Developmental biology, cancer genomics, and immunotherapy. *Nat Rev Cancer*. 2013; 13: 397-411.
- Zúñiga, I, Pacheco S, Plaza G, Rosales O, Varela J, Rostion CG. Neuroblastoma: El cáncer como diagnóstico diferencial del Maltrato Infantil. *Rev Ped Elec*. 2006; 3: 18-25.
- Smith SJ, Diehl NN, Smith BD, Mohny BG. Incidence, ocular manifestations, and survival in children with neuroblastoma: A population-based study. *Am J Ophthalmol*. 2010; 149: 677-82.



5. Bay A, Faik Oner A. Raccoon eyes. *Indian Pediatr.* 2005; 42: 949.
6. Boloix A, París-Coderch L, Soriano A, Roma J, Gallego S, Sánchez de Toledo J, et al. Nuevas estrategias terapéuticas para el neuroblastoma basadas en el uso de microRNAs. *An Pediatr (Barc).* 2016; 85: 109.e1-6.
7. Davidoff AM. Neuroblastoma. *Semin Pediatr Surg.* 2012; 21: 2-14.
8. Peinemann F, van Dalen EC, Tushabe DA, Berthold F. Retenoic acid post consolidation therapy for high-risk neuroblastoma patients treated with autologous hematopoietic stem cell transplantation (Review). *Cochrane Database Syst Rev.* 2015; (1): CD010685.
9. Weinstein JL, Katzenstein HM, Cohn SL. Advances in the diagnosis and treatment of neuroblastoma. *Oncologist.* 2003; 8: 278-92.

## Caso Clínico

# Niño receptor de trasplante de progenitores hematopoyéticos con evolución complicada

M. FERNÁNDEZ MIAJA<sup>1</sup>, L. DÍAZ SIMAL<sup>2</sup>, C. REY GALÁN<sup>3</sup>, S. GONZÁLEZ MUÑÍZ<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Hospital Vital Álvarez Buylla, Mieres. <sup>2</sup>Hospital Parc Taulí, Sabadell. <sup>3</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias. <sup>4</sup>Universidad de Oviedo. <sup>4</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias.

### RESUMEN

Los pacientes oncológicos suponen un número importante de ingresos en UCIP, especialmente las neoplasias hematológicas, por su incidencia aumentada de fallo multiorgánico y necesidad de técnicas de soporte agresivo como la ventilación mecánica invasiva, la depuración extrarrenal y otras. La limitación del esfuerzo terapéutico cuando se producen situaciones de extrema gravedad siempre ha sido una posibilidad a considerar. El pronóstico en los últimos años se ha modificado, con un aumento de la supervivencia.

Entre las complicaciones más frecuentes que sufren estos pacientes están las pulmonares, las cuales presentan mejor evolución debido a los avances en ventilación mecánica, como el uso de la ventilación no invasiva. El síndrome de obstrucción sinusoidal hepática es otra de las complicaciones más frecuentes.

El caso que presentamos sirve para ilustrar que, a pesar de ser un reto en el manejo dentro de las UCIPs y presentar todavía una alta mortalidad, parece adecuado utilizar todos los tratamientos de soporte disponibles, individualizando cada caso según las circunstancias particulares.

**Palabras clave:** Síndrome de dificultad respiratoria aguda; Síndrome de obstrucción sinusoidal hepática; Trasplante de progenitores de sangre de cordón umbilical; Ventilación no invasiva.

### ABSTRACT

Cancer patients constitute a significant number of hospital admissions at the PICU, especially, hematopoietic malignancies for their increased incidence of organ failure and aggressive support techniques such as VMI and renal replacement therapy among others. Therapeutic withdrawal is always a possibility to consider in cases of special severity. In recent years, the prognosis has been improved, with increased survival.

Pulmonary complications are usual on these patients. They have a better evolution thanks to the advances in mechanical ventilation, as the use of non-invasive ventilation. Sinusoidal hepatic obstruction syndrome is another usual complication.

The present case illustrates that despite being a challenge the management of these patients in the PICU with a high mortality, it seems appropriate to use all available support treatments, on a case by case approach according to the particular circumstances.

**Key words:** Acute respiratory distress syndrome; Sinusoidal obstruction syndrome; Hematopoietic progenitors cells from human umbilical cord blood; Noninvasive ventilation.

Correspondencia: Dra. María Fernández Miaja. Dionisio Ridruejo, N<sup>o</sup>2, 7<sup>o</sup>B. 33007 Oviedo.  
Correo electrónico: mfmiaja@gmail.com

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

## INTRODUCCIÓN

El pronóstico de los niños oncológicos ha mejorado en las últimas décadas debido a los avances en las terapias oncológicas y a los nuevos tratamientos de soporte que se proporcionan en las unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIPs)<sup>(1)</sup>.

Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran las pulmonares, principalmente de tipo infeccioso con evolución a síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA)<sup>(2)</sup>.

El uso de la ventilación no invasiva (VNI) se ha incorporado al manejo de estos pacientes, evitando en ocasiones la intubación y la ventilación mecánica que condicionan un mal pronóstico<sup>(3,4)</sup>. Otra de las complicaciones más importantes es el síndrome de obstrucción sinusoidal hepática (SOS), el cual suele producirse tras un trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH)<sup>(5)</sup>.

Presentamos el caso clínico de un paciente con un TCPH de sangre de cordón umbilical con complicaciones graves que precisó de soporte respiratorio agresivo.

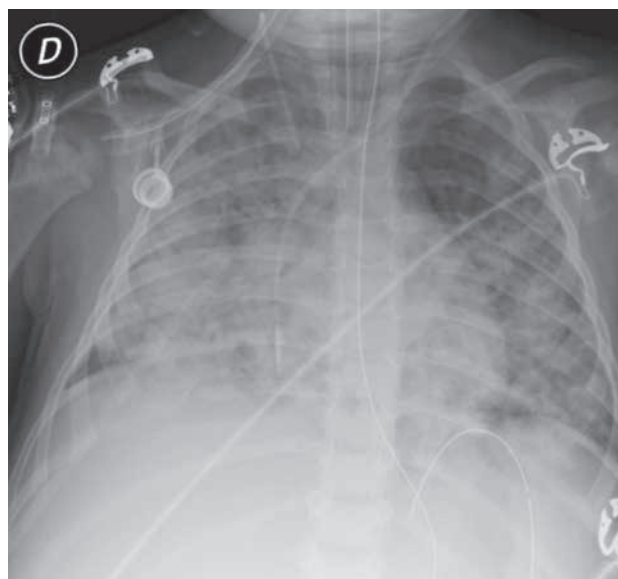
## CASO CLÍNICO

Niño de 17 meses trasladado a la UCIP desde la planta de Hematología por ascitis, edemas e insuficiencia respiratoria.

Antecedentes personales: diagnosticado en 2013 de leucemia aguda mieloide (LMA) con inversión cromosoma 16 y mutación KRAS. Recibió tratamiento de inducción según esquema LAM SHOP-2007 con idarrubina, ara-C y etopósido, con respuesta parcial morfológica, EMR negativa por citometría y FISH y por biología molecular Ratio CFBF-MYH11/ABL: 7,22%. Se inició búsqueda de donante no emparentado. Recibió dos ciclos de consolidación. Se realizó biopsia hepática con diagnóstico de infiltración hepática leucémica (reordenamiento CFBF-MYH11/ABL), por lo que se decidió realizar TCPH alogénico de donante no emparentado de sangre de cordón umbilical.

El día +13 del trasplante comenzó con edemas, ascitis, hepatomegalia dolorosa, con alteración de la bilirrubina cumpliendo criterios de SOS. En la ecografía abdominal presentaba hepatomegalia, líquido libre y sistema venoso suprahepático y portal permeable con flujo hepatópeto. Se pautó restricción de líquidos, diurético y defibrotide durante 6 días. El día +19 ingresó en UCIP por progresión de la clínica con dificultad respiratoria.

Exploración física al ingreso: FC 140 lpm; FR 45 rpm; TA 160/100 mmHg; Sat O<sub>2</sub> 92% con aire ambiente. Coloración pálido-ictérica. Signos de dificultad respiratoria moderada,



**Figura 1.** Radiografía de tórax correspondiente al síndrome de dificultad respiratoria aguda que presentaba el paciente.

crepitantes en base derecha. Abdomen distendido, hepatomegalia y esplenomegalia.

Análítica: Hemograma: Hb 9 g/dl, Hto 24,4%, leucocitos (N 1.009/mm<sup>3</sup>, sin cayados), plaquetas 8.000/mm<sup>3</sup>. Gasometría venosa: ph 7,2; pCO<sub>2</sub> 62,2 mmHg; Puntuación *Pediatric Risk Mortality Score* (PRISM III): 18 puntos; PIM 2: 21,28% y TISS 28 en las primeras 24 horas: 36 puntos.

En el control ecográfico había signos sugerentes de sangrado abdominal. Se evacuaron 1.300 ml de líquido ascítico hemorrágico por paracentesis y se colocó un drenaje peritoneal durante 14 días. Recibió dos dosis de factor VII activado, ácido tranexámico y fibrinógeno. La presión intraabdominal máxima fue de 35 cmH<sub>2</sub>O. No se demostró ningún punto sangrante en el angioTC abdominal.

Al ingreso se conectó a ventilación no invasiva (VNI) modo BIPAP, sin mejoría. A las 6 horas, se conectó a ventilación mecánica invasiva (VMI) (parámetros iniciales FiO<sub>2</sub> 100%, PEEP 14 cmH<sub>2</sub>O, volumen corriente de 6 ml/kg). Presentó empeoramiento progresivo con hipoxemia alcanzándose un índice PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> mínimo de 52 e infiltrados pulmonares bilaterales en la radiografía de tórax, no presentes al ingreso, compatibles con SDRA (Fig. 1). Se optimizó la ventilación mecánica con estrategia de protección pulmonar y se iniciaron maniobras de reclutamiento alveolar, manteniendo un valor de PEEP máximo de 25 cmH<sub>2</sub>O, con elevaciones progresivas hasta 40 cmH<sub>2</sub>O. Se ventiló en prono durante tres días, manteniendo buena tolerancia hemodi-

námica en todo momento con dopamina (dosis máxima 10 µg/kg/min). Progresiva mejoría respiratoria con extubación programada a VNI modo BIPAP a los 12 días de ingreso, la cual se mantuvo 19 días.

Dos días tras la extubación se realizó una tomografía computarizada pulmonar por fiebre mantenida sin aislamientos microbiológicos y se inició tratamiento con anfotericina B liposómica empírica ante la sospecha de infección fúngica, no pudiendo utilizarse azoles de espectro extendido por su hepatotoxicidad. En la TAC de control realizado a la semana habían desaparecido las lesiones nodulares.

La cobertura antibiótica inicial fue con amikacina y piperacilina-tazobactam, rotando a los 3 días a amikacina y meropenem por elevación de procalcitoninas seriadas. A los 10 días, coincidiendo con el empeoramiento respiratorio y la fiebre se rotó a piperacilina-tazobactam, vancomicina y amikacina, suspendiéndose la vancomicina por sospecha de infección fúngica. Se mantuvo su profilaxis habitual con aciclovir, anidulofungina y trimetoprim-sulfametoxazol.

Desde el 2º día de ingreso presentó aumento de cifras de urea y creatinina (máximo 52 mg/dl y 0,29 mg/dl, respectivamente), por lo que además de la restricción de líquidos y sodio y empleo de furosemida, se suspendieron temporalmente los fármacos nefrotóxicos. La función renal mejoró progresivamente aunque al alta mantuvo cifras de urea y creatinina elevadas.

Recibió perfusión de furosemida durante 23 días (máxima 0,2 mg/kg/h) y en bolos 11 días; trasfusiones de plaquetas prácticamente diarias, junto con PFC durante el hemo-peritoneo; concentrado de hemáties de manera puntual; factor estimulante de colonias de granulocitos durante 8 días por cifra mínima de 790/mcl.

El día 38º post-trasplante, inició clínica compatible con Enfermedad Injerto contra huésped. Se dejó a dieta absoluta, se inició tratamiento con corticoides, codeína, dexclorfeniramina, fluocortina tópica y se aumentó la dosis de inmunosupresores.

Fue dado de alta a la planta de hospitalización a los 35 días del ingreso.

## DISCUSIÓN

El pronóstico de los niños oncológicos ha mejorado en las últimas décadas. La mortalidad de niños con LMA ha descendido de un 80% en los años 70 a un 40-60% actualmente, debido a la intensificación de los regímenes de quimioterapia y a la mejoría de los cuidados intensivos pediátricos<sup>(1)</sup>.

También ha descendido la mortalidad en los receptores de TCPH por una mejora en la selección del donante, un menor número de recaídas antes del trasplante y una mejoría en la prevención y tratamiento de la lesión pulmonar<sup>(6)</sup>.

Existen escalas para cuantificar objetivamente la gravedad de los niños ingresados en UCIP y estimar su mortalidad. Escalas como el PIM III reflejan una mayor mortalidad para la misma fisiopatología en pacientes oncológicos que en la población general. Los términos "leucemia, linfoma fuera de la primera inducción o receptor de trasplante de medula ósea" son de muy alto riesgo. Sin embargo, cada vez existe más literatura sobre la mejoría de la mortalidad de pacientes oncológicos en UCIP, con resultados que nos desafían para perfeccionar y reflexionar sobre nuestra práctica.

Se ha comparado la probabilidad predicha de muerte para un niño con sepsis y fallo multiorgánico o con SDRA, con y sin la categoría de riesgo de "leucemia/linfoma fuera de la primera inducción" a lo largo de las 4 versiones publicadas de las escalas PIM desde 1997. El pronóstico de los casos oncológicos ha mejorado más rápido que en los niños sanos. Resultados similares se han visto en adultos oncológicos con SDRA, con un descenso de la mortalidad del 89% (1990-1995) al 52% (2007-2011). No está claro si las mejorías generales han sido desproporcionadamente efectivas en los casos hematológicos<sup>(7)</sup>.

El aumento de la supervivencia produce un aumento de los recursos utilizados. Entre un 15 y 28% de niños con LMA en tratamiento quimioterápico en fase de inducción precisa cuidados intensivos<sup>(2)</sup>, un tercio para quimioterapia de rutina y dos tercios por complicaciones de la terapia<sup>(8)</sup>.

Entre las complicaciones más frecuentes están las pulmonares, presentes en un 60% de los receptores de TCPH<sup>(9)</sup>. Su frecuencia depende del tipo de trasplante<sup>(10)</sup>. Más de la mitad desarrollará SDRA<sup>(9)</sup>, con una mortalidad mayor en inmunodeprimidos<sup>(11)</sup>.

Se ha visto que la mortalidad en pacientes con TCPH aumenta si han precisado soporte respiratorio, pero la supervivencia también ha aumentado en estos pacientes. A los 6 meses la supervivencia es del 26% y a largo plazo del 22% y en un estudio realizado entre 1983 y 1996 era del 7%<sup>(4)</sup>.

Los avances en ventilación mecánica, como el uso de la VNI, permite un mejor manejo, evitando en ocasiones la intubación.

Antonelli et al. demostraron que la VNI mejora el pronóstico de manera significativa en pacientes con trasplantes de órgano sólido con SDRA<sup>(3)</sup>.

En niños se han publicado estudios para establecer mejor qué pacientes son susceptibles de beneficiarse de VNI y para

establecer criterios predictivos de éxito o de fracaso de la misma<sup>(12,13)</sup>.

Nuestro paciente presentaba un fracaso respiratorio hipoxémico, conectado inicialmente a VNI, precisando VMI por empeoramiento con evolución a SDRA.

El TCPH es la principal causa de SOS, es la complicación precoz con mayor morbilidad y mortalidad a corto plazo de este procedimiento<sup>(4)</sup>. Su incidencia es del 5% (9% en alogénico y 3% en autólogo). Suele producirse en las primeras semanas tras el trasplante<sup>(14)</sup>. El 75-85% se resuelven a los 15-25 días de su inicio, aunque el 15-25% de los pacientes pueden fallecer como consecuencia de la venooclusión o de complicaciones relacionadas.

Nuestro paciente comenzó con clínica de SOS el día +13, mejorando a los 20 días del inicio de la clínica, como lo descrito en la literatura.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Maude SL, Fitzgerald JC, Fisher BT, et al. Outcome of pediatric acute myeloid leukemia patients receiving intensive care in the United States. *Pediatr Crit Care Med*. 2014; 15: 112-20.
2. Van Vliet M, Verburg IWM, van den Boogaard M, et al. Trends in admission prevalence, illness severity and survival of haematological patients treated in Dutch intensive care units. *Intensive Care Med*. 2014; 40: 1275-84.
3. Antonelli M, Conti G, Bufi M, Costa MG, Lappa A, Rocco M, et al. Noninvasive ventilation for treatment of acute respiratory failure in patients undergoing solid organ transplantation. *JAMA*. 2000; 283: 235-41.
4. Aspesberro F, Guthrie KA, Woolfrey AE, Brogan TV, Roberts JS. Outcome of pediatric hematopoietic stem cell transplant recipients requiring mechanical ventilation. *J Intensive Care Med* 2014; 29: 31-7.
5. Carreras E. Prevención y tratamiento de la enfermedad venooclusiva hepática. *Gastroenterol Hepatol*. 2011; 34: 635-40.
6. García Salido A, Nieto Moro M, Casado Flores J. Dificultad respiratoria en el niño sometido a trasplante de médula ósea. *Med Intensiva*. 2011; 35: 569-77.
7. Peters MJ, Agbeko RS. Optimism and no longer foolishness? *Haematology/oncology and the PICU. Intensive Care Med*. 2014; 40: 1589-91.
8. Rosenman MB, Vik T, Hui SL, Breitfeld PP. Hospital resource utilization in childhood cancer. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2005; 27: 295-300.
9. Azoulay E, Lemiale V, Mokart D, et al. Acute respiratory distress syndrome in patients with malignancies. *Intensive Care Med*. 2014; 40: 1106-14.
10. AlonsoRiofrío R, Villa Asensi JR, Segueiros González A, Díaz Pérez MA, González Vicent M, Madero López L. El pulmón en el paciente sometido a trasplante de médula ósea. *An Pediatr*. 2004; 61: 124-30.
11. Medina Villanueva A, Modesto i Alapont V, Reyes Domínguez SB, López Fernández Y. Ventilación mecánica en el síndrome de dificultad respiratoria aguda/lesión pulmonar aguda. Posición prono, maniobras de reclutamiento. En: Medina Villanueva A, Pilar Orive J, eds. *Manual de ventilación mecánica pediátrica y neonatal*. Madrid: Ergon; 2014. p. 333-46.
12. Mayordomo-Colunga J, Pons M, López Y, José Solana M, Rey C, Martínez-Cambor P, et al. E. Predicting non-invasive ventilation failure in children from the SpO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> (SF) ratio. *Intensive Care Med*. 2013; 39: 1095-103.
13. Mayordomo-Colunga J, Medina A, Rey C, José JJ, Concha A, Los Arcos M, et al. Predictive factors of non invasive ventilation failure in critically ill children: a prospective epidemiological study. *Intensive Care Med*. 2009; 35: 527-36.
14. Carreras E, Bertz H, Arcese W, Vernant P, Tomás JF, Häggglund H, et al. Incidence and outcome of hepatic veno-occlusive disease after blood and marrow transplantation: a prospective cohort study of the European group for Blood and Marrow Transplantation. *Blood*. 1998; 92: 3599-604.

## Caso Clínico

### Déficit de carnitina palmitoil transferasa II: peculiaridades en su diagnóstico

D. GABALDÓN PASTOR, N. GORRÍA REDONDO, M. MONTESCLAROS HORTIGÜELA SAETA, D. CONEJO MORENO

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

#### RESUMEN

**Introducción.** El déficit de carnitina palmitoil transferasa II (CPT-II) es la miopatía metabólica más frecuente causante de crisis recurrentes de rabdomiólisis en la infancia, especialmente después del ejercicio.

**Caso clínico.** Niño de 13 años que consulta por dolor muscular y orinas oscuras tras haber realizado ejercicio físico intenso. Como antecedentes personales destaca un episodio hace un año de similares características. Los hallazgos analíticos más relevantes fueron: CPK 283.400 UI/L [38-190], AST 4.178 UI/L [5-35], ALT 768 UI/L [5-26], LDH 4.100 UI/L [135-225] y mioglobulinuria 17.446 µg/24 horas, con resto de parámetros analíticos dentro de la normalidad. Se realiza estudio metabólico en sangre y orina incluyendo: ácidos orgánicos, carnitina, acilcarnitinas, piruvato y lactato sin hallazgos patológicos. Ante la alta sospecha clínica y a pesar de la normalidad del estudio metabólico, se solicita estudio del gen de la CPT-II, encontrando la mutación c338C>T en homocigosis en dicho gen, lo cual confirma el diagnóstico.

**Conclusiones.** El déficit de CPT-II es la causa más frecuente de rabdomiólisis recurrente en la infancia dentro de las miopatías metabólicas. Para su diagnóstico es fundamental una alta sospecha clínica. Los estudios que confirman el diagnóstico son el análisis genético o la medición de la actividad enzimática en músculo, a pesar de un estudio metabólico normal. Las medidas higiénico-dietéticas, evitando los periodos de ayuno y siguiendo una dieta rica en hidratos de carbono de absorción lenta permiten a estos niños llevar a cabo una vida normal.

**Palabras clave:** Adolescente; Déficit de carnitina palmitoil transferasa II; Ejercicio; Hipoglucemia; Hipocetosis; Miopatías metabólicas; Rabdomiólisis recurrente.

#### ABSTRACT

**Introduction.** Carnitine palmitoyl transferase II deficiency (CPT-II) is the most common inherited cause of recurrent episodes of rhabdomyolysis in childhood, especially after exertion.

**Case report.** 13 year-old child with dark urine and myalgia after prolonged exercise. His medical history included a similar event a year ago. The main laboratory findings were: CPK 283,400 IU / L [38-190], AST 4,178 IU / L [5-35], ALT 768 IU / L. [5-26], LDH 4100 IU / L [135-225] and myoglobinuria 17,446 µg / 24 hours. Metabolic study in plasma and urine was performed including: organic acids, carnitine, acylcarnitines, pyruvate and lactate without abnormal findings. Given the high clinical suspicion and despite normal metabolic study, study of gene CPT-II is requested showing c338C>T homozygous mutation which confirms the diagnosis.

**Conclusions.** CPT-II deficiency is the most common cause of recurrent episodes of rhabdomyolysis in childhood. High clinical suspicion is the main factor in the diagnostic process. Genetic analysis or enzyme activity measurement in muscle will confirm the diagnosis despite normal metabolic studies in plasma and urine. Treatment consists of nutritional modifications including avoidance of fasting and a high slow burning carbohydrates diet.

*Correspondencia:* David Gabaldón Pastor. C/ Fernán González, 22 4ª. 09003 Burgos.

*Correo electrónico:* davidgabal@hotmail.es

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



**Key words:** Adolescent; Carnitine palmitoyl transferase II deficiency; Exercise; Hypoglycemia; Hypoketosis; Metabolic myopathies; Recurrent rhabdomyolysis..

## INTRODUCCIÓN

Las miopatías metabólicas se producen por un déficit de producción de energía muscular secundaria a una alteración metabólica<sup>[1]</sup>. Una de las vías metabólicas frecuentemente afectadas incluye al metabolismo de los lípidos, siendo el déficit de carnitina palmitoil transferasa II (CPT-II) la miopatía metabólica más frecuente causante de crisis recurrentes de rhabdomiólisis en la infancia, especialmente después del ejercicio.

La CPT-II es una enzima que convierte la carnitina en acilcarnitina para formar acil-CoA para ser este posteriormente oxidado en la matriz mitocondrial mediante la  $\beta$ -oxidación<sup>[2]</sup>.

El déficit de CPT-II es un trastorno autosómico recesivo y se divide en tres formas clínicas en función de la edad de debut y de la gravedad del cuadro. La variante más grave es la forma neonatal letal, seguida de la forma infantil severa y por último la forma miopática que afecta aproximadamente a los 2/3 de los pacientes con CPT-II.

Presentamos un caso de rhabdomiólisis secundario a déficit de CPT-II por su peculiaridad en el proceso diagnóstico así como una puesta al día en esta patología poco conocida.

## CASO CLÍNICO

Niño de 13 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor muscular y presencia de orinas oscuras tras haber realizado ejercicio físico intenso en las horas previas. Refiere antecedente de un episodio similar un año antes. En la exploración clínica presenta dolor a la palpación en abdomen y masas musculares, sin otros hallazgos de interés. Se realiza análisis de sangre, objetivándose: CPK 283.400 UI/L (38-90), AST 4.178 UI/L (5-35), ALT 768 UI/L (5-26), LDH 4.100 UI/L (135-225) y mioglobulinuria 170.446  $\mu$ g/24 h, siendo el resto de parámetros analíticos normales.

Se ingresa en Servicio de Pediatría y se realiza estudio analítico con serologías infecciosas y perfil autoinmunitario, sin encontrar etiología causal.

Se completa el estudio con ecografía abdominal y test de isquemia con resultado normal. Además, se realiza estudio metabólico en sangre y orina incluyendo: ácidos orgánicos, piruvato, lactato, carnitina y acilcarnitinas, incluyendo C16 y C18:1, sin hallazgos patológicos.

Ante la alta sospecha clínica y a pesar de la normalidad del estudio metabólico, se solicita estudio del gen de la CPT-II, encontrando la mutación c.338C>T en homocigosis en dicho gen, lo cual provoca un cambio de aminoácido Ser-113Leu. Se completó el estudio mediante el análisis genético a los progenitores, siendo ambos portadores de la misma mutación.

## DISCUSIÓN

Desde la primera descripción de la forma miopática, se han descrito en la literatura aproximadamente 300 casos. Se desconoce la prevalencia de la enfermedad pero probablemente esté infraestimada debido a que las manifestaciones clínicas son con frecuencia insidiosas y no conllevan deterioro clínico<sup>[3]</sup>.

Los pacientes afectados de esta enfermedad alternan periodos asintomáticos con episodios de mialgias, debilidad muscular u orinas oscuras especialmente tras ejercicio continuado más de 30 minutos. Clínica similar puede ser inducida por el ayuno prolongado, falta de sueño, exposición al frío, infecciones, fiebre o incluso alteraciones emocionales. Otros factores que pueden inducir rhabdomiólisis en estos pacientes son la anestesia general, el ibuprofeno y altas dosis de diazepam<sup>[4]</sup>. Estos pacientes, a diferencia de aquellos con defectos del metabolismo de los carbohidratos, no desarrollan verdaderos calambres o contracturas y no experimentan el fenómeno de segundo aliento<sup>[4]</sup>.

La confirmación diagnóstica del déficit de CPT-II se realiza mediante estudio genético o medición de actividad enzimática en músculo. La biopsia muscular no se recomienda dado que muestra datos inespecíficos y es normal en los periodos asintomáticos.

En los últimos años la espectrometría de masas en tándem de acilcarnitinas en suero se ha establecido como test de *screening* inicial de la forma miopática leve; suelen elevarse en la mayor parte de los casos específicamente las acilcarnitinas C16 y C18:1<sup>[5,6]</sup>.

Sin embargo ante un resultado normal de estas, si la sospecha clínica es alta, se deberá continuar con estudio genético o medición de la actividad enzimática.

En cuanto al tratamiento, es importante seguir dietas ricas en carbohidratos de absorción lenta y evitar periodos largos de ayuno. En general se puede realizar ejercicio físico no prolongado, ingiriendo previamente hidratos de carbono<sup>[4]</sup>.

El pronóstico de la forma miopática es generalmente favorable y un tratamiento adecuado permite llevar a cabo una vida normal.

Por lo tanto, aunque el déficit de CPT-II es un trastorno poco conocido en la actualidad y por lo tanto está infradiagnosticado, una alta sospecha clínica será lo que nos conducirá a su diagnóstico definitivo mediante estudio genético o medición de la actividad enzimática, a pesar de un estudio metabólico normal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Darras BT, Friedman NR. Metabolic myopathies: a clinical approach; part I. *Pediatr Neurol* 2000; 22: 87.
2. Van Adel BA, Tarnopolsky MA. Metabolic myopathies: update 2009. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2009; 10: 97-121.
3. Wieser T. Carnitine Palmitoyltransferase II Deficiency. 2004 Aug 27 [Updated 2014 May 15]. En: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al., editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2015. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1253/>
4. Darras BT. Metabolic myopathies caused by disorders of lipid and purine metabolism. En: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on January 02, 2016.)
5. Rettinger A, Gempel K, Hofmann S, Gerbitz KD, Bauer MF. Tandem mass spectrometric assay for the determination of carnitine palmitoyltransferase II activity in muscle tissue. *Anal Biochem.* 2002; 302: 246-51.
6. Gempel K, Kiechl S, Hofmann S, Lochmüller H, Kiechl-Kohlendorfer U, Willeit J, et al. Screening for carnitine palmitoyltransferase II deficiency by tandem mass spectrometry. *J Inherit Metab Dis.* 2002; 25: 17-27.

## Caso clínico

---

### ¿Cómo abordamos el absceso retrofaríngeo con extensión mediastínica?

J. SÁNCHEZ ARGUIANO<sup>1</sup>, M.S. HOLANDA PEÑA<sup>1</sup>, B. VEGA SANTA-CRUZ<sup>2</sup>, J.M. LANZA GÓMEZ<sup>1</sup>, T. OBESO GONZÁLEZ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Intensiva, <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

#### RESUMEN

El absceso retrofaríngeo es una entidad infrecuente pero que puede desarrollar complicaciones poco comunes, pero potencialmente graves, como la invasión de estructuras contiguas, sepsis, mediastinitis o extensión mediastínica del mismo, obstrucción de la vía aérea, trombosis de la vena yugular interna y aneurisma de la arteria carótida, requiriendo tratamiento quirúrgico en muchos casos.

Se presenta, como ejemplo de manejo, el caso de una niña de 4 años con absceso con extensión mediastínica tratada inicialmente de forma conservadora, pero que finalmente precisó drenaje transoral del absceso y abordaje quirúrgico de la extensión a mediastino. Como complicación reseñable asociada a esta patología desarrolló síndrome de Grisel.

Existe gran controversia con respecto al tratamiento de esta patología, del tratamiento conservador antibiótico a la opción quirúrgica. Por todo esto, parece necesario protocolizar de manera más reglada su abordaje y presentamos nuestra propuesta de abordaje multidisciplinar y tratamiento quirúrgico en casos de mala evolución, obstrucción de vía aérea o evidencia de absceso maduro.

**Palabras clave:** Absceso retrofaríngeo; Extensión mediastínica; Drenaje; Síndrome de Grisel.

---

#### ABSTRACT

Retropharyngeal abscess is an uncommon but may develop rare complications, but potentially serious, as the invasion of adjacent structures, sepsis, mediastinitis or mediastinal extension thereof, obstruction of the airway, thrombosis of the internal jugular vein aneurysm carotid artery, requiring surgical treatment in many cases.

It is presented as an example of handling, the case of a 4-year extension mediastinal abscess initially treated conservatively, but finally treated by transoral drainage of the abscess and surgical approach to the extension to the mediastinum. As remarkable complication associated with this condition developed Grisel syndrome.

There is considerable controversy regarding the treatment of this disease, antibiotic treatment of conservative surgical option. For all this seems so necessary to formalize its approach more formal and present our proposal multidisciplinary approach and surgical treatment in cases of poor outcome, airway obstruction or evidence of mature abscess.

**Key words:** Retropharyngeal abscess; Mediastinal extension; Drainage; Grisel syndrome.

---

*Correspondencia:* Juncal Sánchez Arguiano. Médico Residente UCI. S<sup>o</sup> de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Av. Valdecilla, 25. 39008 Santander  
*Correo electrónico:* mjuncalsar@gmail.com

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

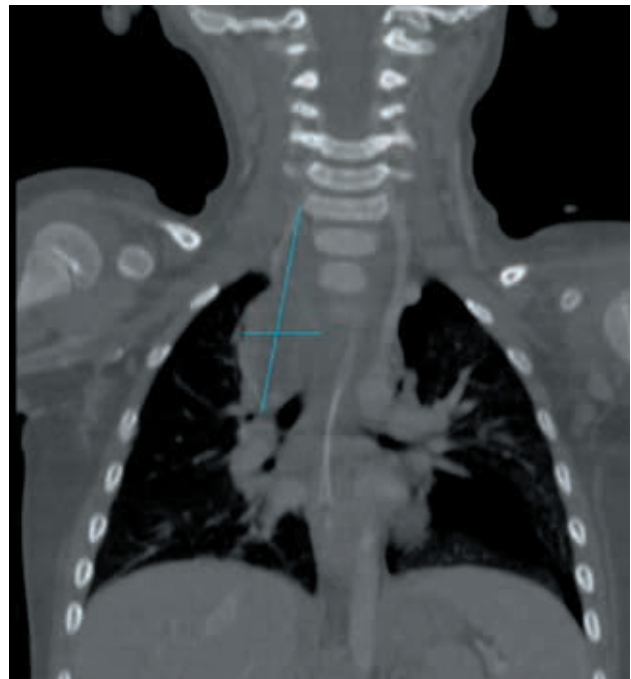
## INTRODUCCIÓN

El absceso retrofaríngeo es una entidad infrecuente con una mayor incidencia en menores de 3-4 años, sin distinción de sexo. Puede desarrollar complicaciones poco comunes, pero potencialmente graves, como la invasión de estructuras contiguas, sepsis, mediastinitis o extensión mediastínica del mismo<sup>(1)</sup>, obstrucción de la vía aérea, trombosis de la vena yugular interna y aneurisma de la arteria carótida<sup>(2)</sup>, requiriendo tratamiento quirúrgico en un gran porcentaje de los casos<sup>(3,4)</sup>. Aproximadamente un 70% tiene antecedentes de infección adyacente reciente (territorio otonasofaríngeo). Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, desde fiebre, irritabilidad, babeo, disminución de la ingesta, cambios en la voz, odinofagia, rigidez de cuello o tortícolis hasta estridor o dificultad respiratoria. En la exploración física puede observarse un abultamiento en la pared faríngea posterior y pueden aparecer adenopatías cervicales adyacentes. Fiebre, tortícolis y linfadenopatías cervicales constituyen las formas más frecuentes de presentación<sup>(3)</sup>. Este tipo de infecciones suelen ser polimicrobianas; entre los patógenos responsables están los estreptococos del grupo A (los más frecuentes), las bacterias anaerobias orofaríngeas y el *Staphylococcus aureus*.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 4 años y 4 meses remitida desde su centro de salud por tortícolis de reciente aparición e imposibilidad para el decúbito por dolor cervical. Había sido diagnosticada de otitis aguda derecha supurativa 4 días antes, en tratamiento desde entonces con amoxicilina-clavulánico. No presentaba ninguna otra alteración analítica o clínica. A su llegada al hospital se realizaron pruebas de imagen (ecografía cervical y TAC cráneo cervical) que mostraron un absceso retrofaríngeo que se extendía hacia el mediastino a nivel paratraqueal derecho hasta inmediatamente debajo de la carina (8,5x2,8 cm) (Fig. 1), mostrando además ocupación de ambos senos maxilares y linfadenopatías reactivas. Como hallazgo asociado se diagnosticó una subluxación rotatoria C1-C2 grado I (Sd. de Grisel) que se trató con benzodiacepinas y collarín blando.

Ante la extensión del absceso, la escasa respuesta al tratamiento antibiótico y la clínica descrita se decidió intervención quirúrgica urgente, realizando un drenaje transoral del absceso y miringotomía del oído derecho, objetivándose salida de abundante material purulento del cual se tomaron muestras. Tras el drenaje permaneció sedoanalgesiada y conectada a ventilación mecánica durante 3 días. Se cambió



**Figura 1.** Reconstrucción de TAC cervicotorácico donde se aprecia la extensión mediastínica del absceso retrofaríngeo.

el tratamiento antibiótico a ceftriaxona y clindamicina, además de gotas óticas de ciprofloxacino.

En la TAC de control se observó disminución del tamaño de la colección retrofaríngea, no así de la extensión mediastínica, por lo que se decidió nueva intervención quirúrgica con abordaje supraesternal (desde donde se logró aspiración de material purulento, dejando un drenaje en la zona) y pleural (dejando un tubo de tórax en el lado derecho). Se realizó nueva TAC a las 24 horas de la segunda intervención, apreciándose la masa paratraqueal de similar tamaño junto con un neumotórax izquierdo iatrogénico moderado (por bloqueo bronquial selectivo durante la intervención quirúrgica, posible barotrauma), que precisó colocación de tubo pleural. Ante la tórpida evolución descrita se añadió linezolid, que se mantuvo hasta resultados microbiológicos de *Streptococcus viridans* resistente a cefotaxima y sensible a clindamicina y linezolid, desescalando entonces a clindamicina. La paciente fue dada de alta a planta tras 7 días de tratamiento antibiótico endovenoso.

## COMENTARIO

Existe gran controversia con respecto al tratamiento de este tipo de abscesos, que casi siempre implica un abordaje

multidisciplinar en el que se incluyen varios profesionales, como en el cuadro clínico descrito (otorrinolaringólogos, pediatras, intensivistas, cirujanos...). Muchos trabajos abogan por el tratamiento conservador antibiótico (hasta el 58% de los casos en las series publicadas) con buen resultado, relegando la opción quirúrgica a casos con obstrucción de la vía aérea, fracaso del tratamiento conservador<sup>(3,4)</sup> o masa hipodensa mayor de 2 cm<sup>2</sup> en la TC (compatible con absceso maduro)<sup>(5)</sup>. En el caso presentado se indicó intervención quirúrgica por la extensión del absceso y la clínica asociada.

El tratamiento antibiótico empírico que se propone en la mayoría de casos es monoterapia con betalactámicos como amoxicilina-clavulánico o cefalosporinas de tercera generación e incluso piperacilina-tazobactam; hay autores que defienden biterapia de betalactámicos con clindamicina o metronidazol<sup>(2,3,5,6)</sup> para ampliar cobertura a anaerobios. La duración propuesta del tratamiento es de unos 14 días, según la evolución. La vancomicina y el linezolid para bacterias gram positivas resistentes quedan relegados a casos moderados o severos de la enfermedad. Más dudas se presentan aún con respecto a la adición o no de corticoides (administrados en la gran mayoría de los tratamientos, algunas series hasta el 90%<sup>(3)</sup>) o bien el distinto abordaje de los abscesos (transoral *vs* punción aspiración).

El síndrome de Grisel, subluxación atlantoaxial no traumática por contractura inflamatoria de los músculos prevertebrales que moviliza la odontoides respecto al atlas, puede producirse por múltiples causas (congénita, traumática, infecciosa, neurológica...)<sup>(7,8)</sup>. Existen varios grados asociados a clínica diversa, que va desde dolor y leve impotencia funcional hasta casos graves que pueden llegar a la compresión medular. En el caso que nos ocupa fue catalogado como grado I, tratándose de manera exitosa con tratamiento conservador<sup>(7,9)</sup>.

Aunque se trate de una patología poco frecuente, el absceso retrofaríngeo puede asociarse a complicaciones poten-

cialmente graves, por lo que parece necesario protocolizar de manera más reglada su abordaje.

## BIBLIOGRAFÍA

1. García-García A, Huici-Sancheza M, Inarejos Clemente EJ, Alde-mira-Liza A. Absceso retrofaríngeo con invasión mediastínica: antibioterapia exclusiva. *An Pediatr (Barc)*. 2016; 85: 112-3.
2. Daya H, Lo S, Papsin C, Zachariasova A, Murray H, Pirie J, et al. Retropharyngeal and parapharyngeal infections in children: the Toronto experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005; 69: 81-6.
3. Croche Santander B, Prieto del Prado A, Madrid Castillo MD, Neth O, Obando Santaella I. Abscesos retrofaríngeo y parafaríngeo: experiencia en hospital terciario de Sevilla durante la última década. *An Pediatr (Barc)*. 2011; 75: 266-72.
4. Santos Gorjón P, Blanco Pérez P, Morales Martín AC, Del Pozo de Dios JC, Estévez Alonso S, Calle de la Cabanillas MI. Infecciones cervicales profundas. Revisión de 286 casos. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012; 63: 31-41.
5. Page NC, Bauer EM, Lieu JE. Clinical features and treatment of retropharyngeal abscess in children. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008; 138: 300.
6. Pappas DE, Hendley JO. Absceso retrofaríngeo, absceso faríngeo lateral (parafaríngeo) y celulitis/absceso periamigdalino. Nelson. *Tratado de Pediatría*. 19. España: Elsevier; 2013. p. 1498-500.
7. François M. Tortícolis infantil adquirido. *EMC-Pediatría*. 2011; 46: 1-7.
8. Coca-Pelaz A, Vivanco-Allende A, Meilán-Martínez A, Gómez-Martínez JR. Síndrome de Grisel como secuela de una mastoi-ditis aguda complicada. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013; 64: 161-164.
9. Martins J, Almeida S, Nunes P, Prata F, Lobo ML, Marques JG. Grisel syndrome, acute otitis media, and temporo-mandibular reactive arthritis: A rare association. *Int J Pediatr Otorhino-laryngol*. 2015; 79: 1370-3.

## Caso clínico

### Enfermedad celíaca, ¿puede ser una emergencia quirúrgica?

A. MUÑOZ LOZÓN, C. IGLESIAS BLÁZQUEZ, L. REGUERAS SANTOS, G. MORO DE FAES

*Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León.*

#### RESUMEN

Existe una gran variabilidad de manifestaciones clínicas en la enfermedad celíaca, predominando en la edad pediátrica la diarrea, el dolor y la distensión abdominal, la irritabilidad o el estancamiento ponderoestatural.

Paciente de 4 años con aparición súbita de intenso dolor abdominal, mal estado general, abdomen marcadamente distendido y a tensión. La ecografía abdominal resulta poco valorable. Se realiza TC urgente que muestra una importante dilatación del marco cólico e intestino delgado. Se decide actitud expectante. Historiando a los padres refieren diarrea y episodios de dolor abdominal los últimos meses, anemia y elevación de anticuerpos antitransglutaminasa IgA en analítica solicitada por su pediatra. Durante el ingreso se completa diagnóstico de enfermedad celíaca.

Aunque la distensión abdominal es un hallazgo frecuente en los pacientes celíacos, su presentación en forma de abdomen agudo es muy inusual y sugiere como primera posibilidad una emergencia médico-quirúrgica. La prueba de imagen permitió adoptar una actitud expectante y realizar un diagnóstico correcto.

**Palabras clave:** Enfermedad celíaca; Abdomen agudo; Criterios diagnósticos; Serología celíaca.

#### ABSTRACT

There is great variability of clinical manifestations in celiac disease, predominating in childhood diarrhea, abdominal distension and pain, irritability or and failure to thrive.

Patient 4 years old. Sudden onset of severe abdominal pain, malaise, striking abdominal distension and tension. Abdominal ultrasound is difficult to assess. TC scan show a significant expansion of colonic frame and small intestine. Conservative management was decided. Parents relate diarrhea and abdominal pain in the last months, anemia and raising transglutaminase IgA antibodies in analytical requested by his pediatrician. During admission diagnosis of celiac disease is complete.

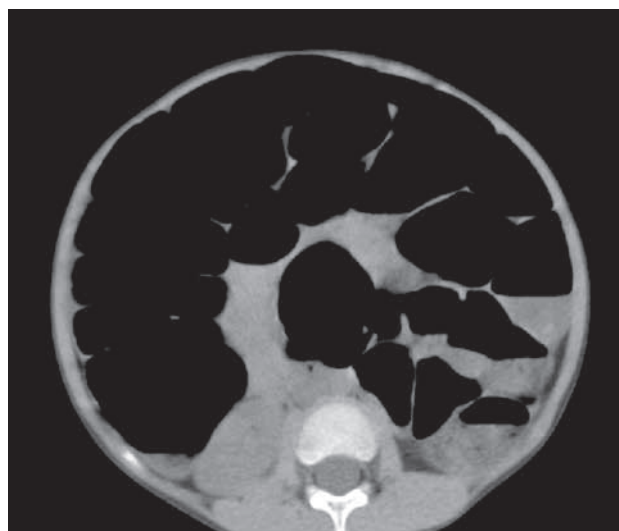
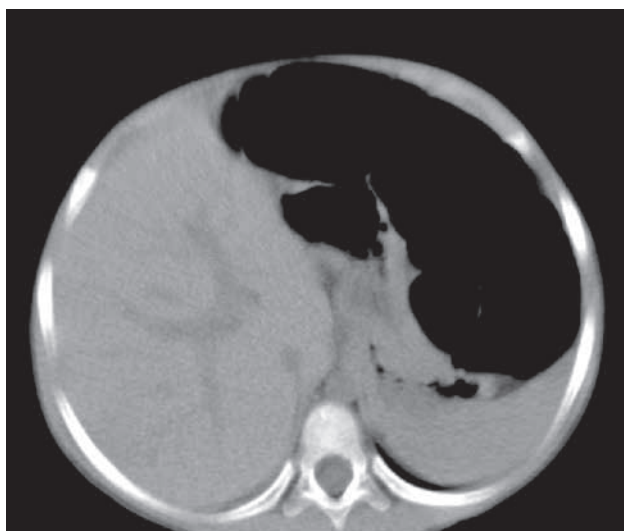
Although abdominal distension is a common finding in celiac patients, their presentation as acute abdomen is very unusual and suggests as a first option a medical-surgical emergency. The imaging allowed to adopt an expectant attitude and make a correct diagnosis.

**Key words:** Celiac disease; Acute abdomen; Diagnostic criteria; Celiac serology.

*Correspondencia:* Ana Muñoz Lozón. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León. Calle Altos de nava, s/n. 24001 León  
*Correo electrónico:* amunozlozon@gmail.com

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.





**Figura 1.** TC abdominal. Distensión de colon e intestino delgado. No se observa engrosamiento de la pared de las asas, neumoperitoneo ni neumatosis intestinal.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad celíaca constituye el trastorno gastrointestinal inflamatorio más frecuente en países occidentales, con una prevalencia estimada en niños en Europa y Estados Unidos que varía de 1:80 a 1:300 niños<sup>(1)</sup>.

Es una enfermedad sistémica e inmunomediada que provoca una alteración de la mucosa del intestino delgado proximal, debido a una intolerancia permanente al gluten y prolaminas relacionadas, en individuos genéticamente predispuestos. La exclusión del gluten de la dieta conlleva a una remisión clínica, serológica y anatomopatológica. En la edad pediátrica las manifestaciones clínicas típicas son la diarrea, el dolor y la distensión abdominal, la irritabilidad o el estancamiento ponderoestatural, entre otras<sup>(2)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 4 años que acude por episodio brusco de intenso dolor abdominal con llamativa distensión, asociando vómitos. Presenta mal estado general con palidez mucocutánea, taquicardia, abdomen en tabla y a tensión, doloroso a la palpación superficial. En la analítica sanguínea se evidencia anemia (hemoglobina 6,7 g/dl; hematocrito 20%) leucopenia 3.000/mm<sup>3</sup> (con neutropenia 600 NT) e hipoproteinemias (5,3 g/dl), sin alteraciones hidroelectrolíticas ni en la coagulación. La ecografía abdominal muestra líquido libre entre asas

aunque es poco valorable por interposición de abundante gas, por lo que se realiza TC urgente (Fig. 1) que muestra una importante dilatación de asas de todo el marco cólico y de intestino delgado, con niveles hidroaéreos. Es valorado por el Servicio de Cirugía que recomienda actitud expectante.

En la anamnesis realizada a los padres tras el ingreso refieren que el paciente presentaba diarrea y episodios de dolor abdominal en los últimos 5 meses. Su pediatra había realizado estudio analítico, detectándose anemia y elevación de anticuerpos antitransglutaminasa IgA hasta 81 U/ml (0-10) y solicitado derivación al especialista. Estaba pendiente de gastroscopia en clínica privada de ciudad de referencia.

Inicialmente se ingresa en UCIP, se transfunde concentrado de hemáties (15 cc/kg) con mejoría de la taquicardia y posteriormente permanece estable hemodinámicamente. Se deja a dieta absoluta con fluidoterapia IV a necesidades basales. Se pauta protección gástrica con ranitidina. Se coloca sonda nasogástrica para descomprimir y sonda rectal con emisión de abundante gas y heces pastosas. Presenta una disminución progresiva de la distensión abdominal y del dolor. Se reintroduce la alimentación vía oral a las 24 h del ingreso, que es bien tolerada, por lo que pasa a planta de hospitalización. Se solicita estudio de sangre oculta en heces y calprotectina fecal, que son negativos y se completa el estudio de enfermedad celíaca. Ante la sospecha clínica y tras extracción analítica, se recomienda disminuir la ingesta de gluten de forma parcial y exclusión de lactosa de la dieta hasta obtener resultados.

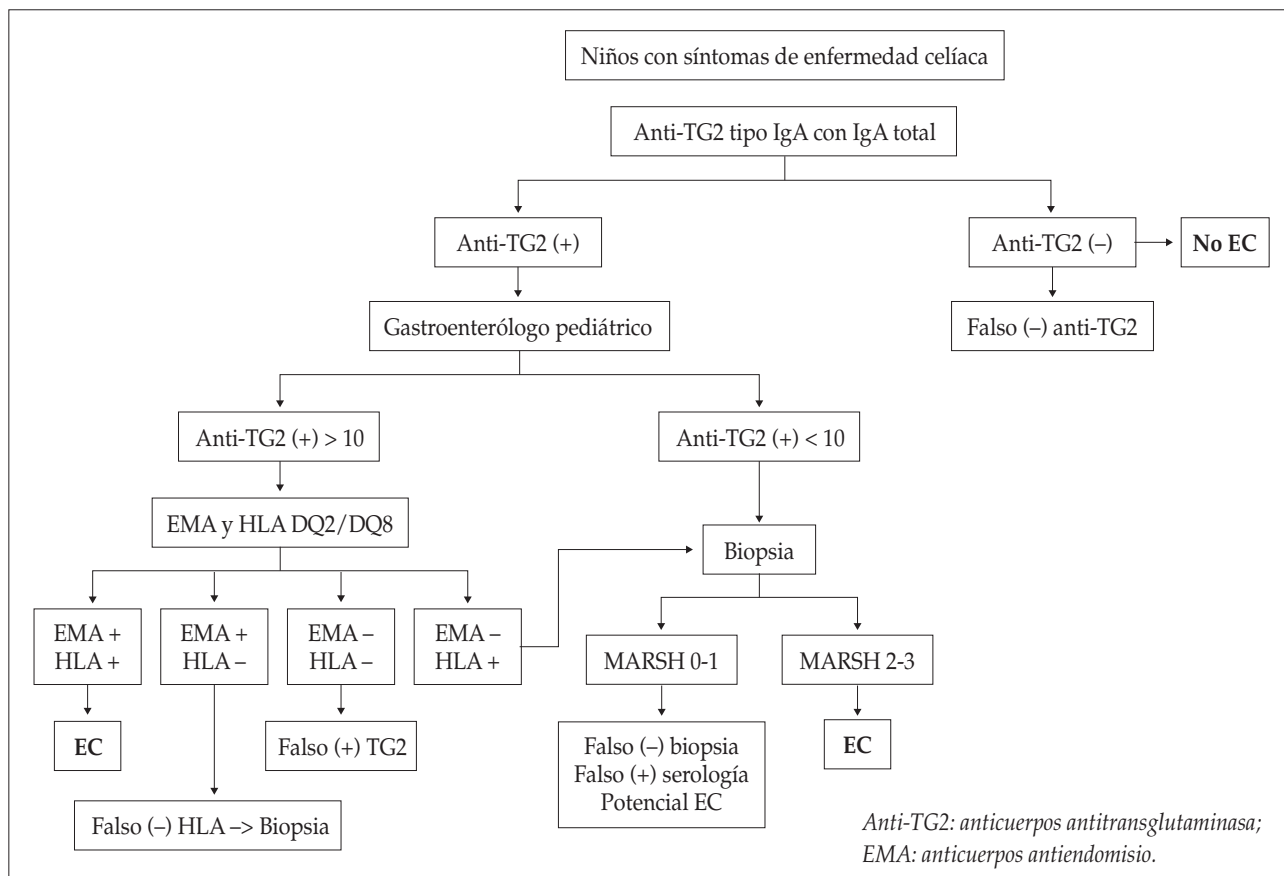


Figura 2. Algoritmo diagnóstico (modificado de Guía ESPGHAN<sup>(8)</sup>).

Es visto en consulta de Gastroenterología un mes después del alta. Refieren mejoría inicial de la clínica, pero tras 5 días reaparece la diarrea por lo que administran probióticos y retiran de propia iniciativa el gluten de forma estricta. Los marcadores de la serología fueron todos positivos: anticuerpos antitransglutaminasa IgA: 58 UI/ml (N: 0-3), IgG anti gliadina deaminada 33 (N: 0-10), Ig A anti gliadina deaminada: 11 mg/L (N: 0-10), Antiendomisio: P1/160 (N < 1/10) y la genética también compatible: HLA-DQB1\*02:02 (DQ2), HLA-DQB1\*03:19 (DQ-), pudiéndose llegar al diagnóstico según los nuevos criterios, y de este modo no precisar la endoscopia que tenía programada. Se diagnostica de enfermedad celíaca y se recomienda dieta exenta de gluten. Precisa hierro oral durante 4 meses. Mejoría clínico-analítica a los 9 meses.

## COMENTARIOS

La enfermedad celíaca es uno de los trastornos genéticos más frecuentes a nivel mundial, con una gran variabilidad

de manifestaciones clínicas. En niños la forma clásica cursa con síntomas gastrointestinales, siendo los más frecuentes la diarrea crónica, el dolor abdominal recurrente o el fallo de medro. Sin embargo, en niños mayores y adolescentes la clínica digestiva queda relegada a favor de una sintomatología atípica como anemia ferropénica, estreñimiento, aftas orales, hipoplasia del esmalte dentario o retraso puberal. La crisis celíaca es una manifestación poco frecuente y constituye un cuadro grave, potencialmente mortal y rápidamente progresivo. Cursa con desnutrición, deshidratación, hipoproteinemia y trastornos hidroelectrolíticos (hiponatremia, hipopotasemia). Los signos y síntomas más llamativos en estos pacientes son abdomen globuloso prominente, diarrea profusa, edemas, letargia, tetania, y hemorragias cutáneas y digestivas por alteración de la síntesis de vitamina K<sup>2</sup>. La incidencia de esta manifestación celíaca es cada vez menos común debido a los avances diagnósticos realizados y al mayor grado de sospecha clínica. En nuestro caso, se planteó esta posibilidad diagnóstica debido a la llamativa distensión abdominal, la hipoproteinemia y el líquido libre abdominal, aun a falta de

alteraciones iónicas y de la coagulación. Por otro lado, aunque la distensión abdominal es un hallazgo frecuente en los enfermos con enfermedad celíaca, un abdomen a tensión sugiere como primera posibilidad diagnóstica una emergencia médico-quirúrgica y refleja una situación clínica amenazante para la vida. Su diagnóstico diferencial depende de la edad del niño y la localización referida al dolor, siendo la apendicitis aguda la causa más frecuente de abdomen agudo en preescolares y escolares. Otras posibles etiologías son obstrucción intestinal, invaginación intestinal, pancreatitis, traumatismo abdominal, gastroenteritis aguda, infección urinaria o neumonía, entre otros<sup>(3,4)</sup>. En este diagnóstico diferencial no suele incluirse la enfermedad celíaca, debido a lo inhabitual de esta forma de presentación. Sin embargo, sí se han descrito formas poco comunes de debut de enfermedad celíaca, como abdomen quirúrgico, habiéndose encontrado casos en los que se asoció invaginación, vólvulo o perforación intestinal<sup>(5,6)</sup>.

Basado en las últimas guías sobre diagnóstico de enfermedad celíaca, pudo llegarse al mismo sin necesidad de realizar biopsia intestinal, ya que el paciente presentaba clínica compatible desde hacía varios meses y se objetivó una elevación mayor a diez veces el valor basal de anticuerpos antitransglutaminasa. Asimismo se encontró una genética compatible con este diagnóstico (Fig. 2).

La dieta sin gluten se debe establecer solo tras el diagnóstico, pues una alimentación exenta de gluten puede alterar los resultados serológicos y anatomopatológicos<sup>7</sup>. Una vez confirmado el diagnóstico, la exclusión del gluten debe realizarse de por vida, siendo la única medida efectiva para evitar posibles complicaciones tardías y no conlleva ningún déficit nutricional<sup>7</sup>.

La enfermedad celíaca puede ser difícil de reconocer debido a la amplia variabilidad en la expresión clínica e intensidad de esta enfermedad. Por ello debemos tenerla presente en pacientes con una sintomatología menos frecuente pero potencialmente compatible, con el fin de evitar las consecuencias negativas que puede tener sobre la salud.

En nuestro caso la aparición brusca de una llamativa distensión abdominal nos hizo pensar como primera posibilidad diagnóstica en un abdomen agudo quirúrgico. La prueba de imagen permitió adoptar una actitud expectante y un manejo conservador, ofreciendo la posibilidad de realizar una adecuada anamnesis y un diagnóstico correcto.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hill ID, Dirks MH, Liptak GS, et al. Guideline for the diagnosis and treatment of celiac disease in children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 40: 1.
2. Argüelles Martín F, Quero Acosta L. Manifestaciones clásicas de la enfermedad celíaca. En: Polanco Allué I, editora. *Enfermedad celíaca. Presente y futuro.* Madrid: Ergon; 2013. p. 13-6.
3. García Aparicio J. Abdomen agudo en el niño. En: Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J, editores. *Tratado de Urgencias en Pediatría.* Madrid: Ergon; 2005. p. 332-7.
4. Lora-Gómez RE. Dolor abdominal agudo en la infancia. *Pediatr Integral.* 2014; XVIII: 219-28.
5. Garde Lecumberri C, Martínez Domínguez AP, Szuba Á, Brea Gómez E, de Reyes Lartategui S, Cabrerizo Fernández MJ, et al. Obstrucción por intususcepción intestinal como primera manifestación de enfermedad celíaca. *Cir Esp.* 2014; 92(Espec Congr): 54.
6. Guerrero Vázquez J, Luengo Casasola JL, Guerrero Fernández J, de Paz Aparicio P, Vicente Cuevas M, Collantes García C. Invaginación intestinal recidivante y enfermedad celíaca. *Acta Pediatr Esp.* 2007; 65: 134-6.
7. Victoria JC, Bilbao JR. Novedades en enfermedad celíaca. *An Pediatr.* 2013; 78: 1-5.
8. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis ESPGHAN Gastroenterology Committee; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012; 54: 136-60.

## In Memoriam

### Luis Miguel Rodríguez Fernández

C. REY GALÁN, J.M. MARUGÁN DE MIGUELSANZ, S. LAPEÑA LÓPEZ DE ARMENTIA, V. MARTÍNEZ SUÁREZ



*Familia de Luis Miguel Rodríguez Fernández y ponentes participantes en la Sesión Científica de Homenaje*

#### SESIÓN CIENTÍFICA

La Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León celebró una SESIÓN CIENTÍFICA en recuerdo del Doctor LUIS MIGUEL RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ, el día 28 de octubre de 2016, en el Salón de Actos del Colegio Oficial de Médicos de León, con los siguientes contenidos:

#### 18:00 Acto Inaugural

**Víctor M. García Nieto.** *Presidente de la Sociedad Española de Nefrología Pediátrica*

**Serafín Málaga Guerrero.** *Presidente de la Asociación Española de Pediatría*

#### 18:20 Conferencia

Luis Miguel Rodríguez y su contribución a *Anales de Pediatría*: mucho más que un editor. **Empar Lurbe Ferrer.** *Editora de Anales Españoles de Pediatría*

#### 18:45 Mesa Redonda "Nefrología Pediátrica"

Genética y enfermedades renales. **Fernando Santos Rodríguez.** *Unidad de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias y Universidad de Oviedo.*

Biopsia renal. **Montserrat Antón Gamero.** *Unidad de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba*

Avances en el tratamiento quirúrgico de las uropatías. **Erick Ardelá Díaz.** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de León*

#### 19:45 Clausura

Entrega del Título de Miembro de Honor de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León a título póstumo al Dr. Luis Miguel Rodríguez Fernández, por el Dr. Corsino Rey Galán, presidente de la SCCALP

© 2016 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.





*Corsino Rey Galán, Presidente de la SCCALP, hace entrega a Miguel Rodríguez Rubio, hijo de Luis Miguel Rodríguez Fernández, de una placa conmemorativa del nombramiento de su padre como Miembro de Honor de la SCCALP*

## IN MEMORIAM

Luis Miguel Rodríguez “Luismi” nació en Pumarabule y vivió su infancia en Carbayín Bajo, ambos lugares del Concejo de Siero en Asturias. Realizó el bachillerato en el Colegio de los Dominicos de La Felguera. Estudió la carrera en la Facultad de Medicina de Oviedo junto a su hermana Alicia. Parece que tenía la costumbre de estudiar a la vez que escuchaba la radio (habitualmente programas de música donde sonaban Los Ramones o deportivos presentados por José María García). A pesar de ello, siempre insistió a sus hijos que el estudio con música no era adecuado porque, o se prestaba atención a la música, o al estudio. Miguel y Enrique, con música o sin ella, consiguieron como sus padres culminar con éxito sus carreras universitarias.

Luismi realizó su formación como pediatra en el Hospital Nuestra Señora de Covadonga, de Oviedo, concretamente en el Departamento de Pediatría liderado por el Prof. Manuel Crespo. En aquella época los residentes tenían un alto nivel de responsabilidad durante las “guardias” y los residentes

mayores eran el “salvavidas” al que los residentes con menos experiencia nos aferrábamos con fuerza en los casos más complicados. “Luismi” era mi residente mayor, un experto en recibir los casos más difíciles y un experto en resolverlos, sin perder nunca ese humor inteligente, sutil, que hacía fáciles los momentos complicados y permitía cambiar la expresión de tensión de nuestros rostros por una sonrisa de alivio. En su último año eligió la Nefrología Pediátrica como subespecialidad, tomando yo la misma decisión al año siguiente. Ello nos permitió estrechar, aún más, los lazos profesionales y humanos.

Junto al Prof. Serafín Málaga y al Prof. Fernando Santos adquirimos experiencia asistencial en Nefrología Pediátrica y experiencia organizativa de Congresos y Cursos con nuestra colaboración en el Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica y en el primer Curso Internacional de Nefrología Pediátrica, celebrados en Oviedo durante los últimos años de la década de los ochenta. En esos eventos conocimos a su esposa, Elena, también médico, con la que empatizamos inmediatamente. Desde ese momento pasaron a ser siempre para nosotros Luismi y Elena y compartimos con ellos momentos inolvidables. Lo recuerdo como un período de ilusión, proyectos y mirada al futuro cercano. Fue en el marco de esa relación donde se hicieron celebres en sobremesas de diálogo mantenido, frases tuyas que siempre nos quedarán en la memoria. “No es que se me haya olvidado, es que nunca lo supe” decía Luismi con sorna refiriéndose a cualquier acontecimiento histórico que supuestamente deberíamos haber estudiado en nuestra época infantil. Al terminar la especialidad tuvo la oportunidad de incorporarse al Hospital Princesa Sofía, de León, para desarrollar la Nefrología Pediátrica. Y como nos cuentan a continuación sus amigos Manolo y Santiago, no solo desarrolló esta especialidad y la mantuvo con eficacia, sino que colaboró en otros muchos campos de la Pediatría.

Desde la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (SCCALP) agradecemos profundamente a Luis Miguel el legado que ha dejado como Director del *Boletín de Pediatría*, Patrono de la Fundación Ernesto Sánchez-Villares y colaborador directo en múltiples actividades incluidas la excelente organización de Reuniones Científicas. Por estos logros profesionales y por su enorme calidad humana, le concedemos el nombramiento de Miembro de Honor de la SCCALP.

Hay personas, compañeros, colegas con los que agradeces coincidir casi en cualquier circunstancia porque sabes que te van a alegrar el rato que pases con ellos. Luismi pertenecía a este grupo, y por ello siempre lo recordaremos con gran afecto y cariño y, cómo no, con una sonrisa socarrona en su cara.

*Corsino Rey Galán*



## IN MEMORIAM

Cuando me incorporé junto a Santiago Lapeña al Hospital Princesa Sofía, de León, en 1989, acababa de comenzar en el mismo un joven pediatra asturiano, el Dr. Luis Miguel Rodríguez Fernández. Nuestra procedencia era muy diferente, pero éramos coetáneos y contábamos con una sólida formación pediátrica que, aunque adquirida en distintos centros, Hospital Clínico de Valladolid y Virgen de Covadonga de Oviedo, coincidía en muchos aspectos, al ser dos de los hospitales más relevantes de la escuela del Profesor Sánchez Villares. La sintonía fue inmediata. Con la ilusión intacta y las ideas y capacidad de iniciativa íntegras, impulsamos el desarrollo de las especialidades pediátricas en el Hospital de León, que han persistido hasta la actualidad.

Luis se aclimató fácilmente al carácter y modo de ser leonés, incluso al clima, aunque en los primeros años añorara un poco de orvallo tras muchos días del cielo soleado típico de este lado de la cordillera. También se integró a la perfección en el Hospital de León, donde decidió permanecer hasta el final, a pesar de haber podido regresar a su querida Asturias en varias ocasiones, viviendo primero la fusión de los dos centros de la capital, y el desarrollo posterior del actual y pujante Complejo Asistencial Universitario de León.

Llevó a cabo una intensa actividad científica. Tuvimos la suerte de compartir con él muchos de sus proyectos de investigación, y la organización de numerosas reuniones científicas. Siempre tenía la idea más novedosa y original, que nadie habíamos imaginado. En este sentido, él era claramente más brillante que la mayoría de nosotros. Sus publicaciones tuvieron alcance nacional e internacional.

También a nivel profesional su actuación ha sido relevante e influyente desde múltiples instancias. Así, como Jefe de Sección en León, y miembro de la Junta Directiva tanto de nuestra Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León, como de la Sociedad Española de Nefrología Pediátrica. De hecho, ya presidió muy joven la XX Reunión Nacional de Nefrología Pediátrica, en 1993. También destacó en distintos ámbitos editoriales, como director del *Boletín de Pediatría*, juez revisor de varias revistas de impacto y, finalmente, en el Consejo editorial de *Anales de Pediatría*. Y si no quiso optar en ocasiones a otros puestos de poder o mayor responsabilidad fue por su discreción y humildad, y su preocupación sobre todo por las cosas cotidianas bien hechas. La continuidad familiar en la atención a los niños está asegurada con su inseparable Elena en odontopediatría, con su hijo Miguel, inminente pediatra, incluso su hijo Enrique en parcelas afines a la Medicina. Seguro que albergan muchos de los valores profesionales y personales que Luis atesoraba.

Luis, Luismi para muchos de sus amigos asturianos, ha sido siempre un referente profesional y sobre todo ético para todos los que hemos tenido la suerte de trabajar con él. Su honradez le impedía transigir con situaciones injustas, alzando la voz contra ellas independientemente del ámbito del que se tratara.

Y aunque su perfil profesional ha sido importante, es su faceta personal la que destaca sobremedida por encima de cualquier otra. Detrás de esa apariencia un poco desgarbada y entrañable, se escondía un hombre inteligente, íntegro, profundamente humano, exigente y defensor de los méritos y el esfuerzo personal, conversador infatigable, y sobre todo, con ese característico sentido del humor y fina ironía que hacían de Luis una persona tan especial e inolvidable. Los que convivimos tanto tiempo con él nos sentimos unos privilegiados por lo que aprendimos y disfrutamos en su compañía. Desgraciadamente hemos perdido a Luis, gran amigo y compañero, pero nos ha dejado un importante legado personal y profesional, y permanecerá siempre en la memoria de todos nosotros.

*José Manuel Marugán de Miguelsanz*

## IN MEMORIAM

Unos pocos años después de la marcha de León de José Manuel Marugán, nos tocó a Luis, a Maite Palau y a mí hacernos cargo de la organización del Servicio de Pediatría. Fueron (y siguen siendo) años muy complicados, donde había que continuar con igual o mayor trabajo asistencial, mantener la actividad docente e investigadora que tenemos en nuestro servicio y con menos personal. Agradezco a Luis el apoyo que siempre me dió, tenerle a mi lado en los cambios de guardia, sus ideas para mejorar el servicio, su falta de ambición que le llevó a rechazar ofertas para trabajar en otros servicios; era el compañero que todos deseamos tener.

Estaba también muy implicado en la investigación, con varios proyectos de investigación en marcha (tenía siempre ideas novedosas, brillantes) y con una importante colaboración con la Universidad de León; fruto de este trabajo, en este último año, defendieron sus tesis doctorales cuatro compañeros del servicio, cuyo director fue él. A esto hay que añadir su participación activa en los congresos de Nefrología Pediátrica, de la Asociación Española de Pediatría y de nuestra SCCALP, y su colaboración en el consejo de redacción de *Anales de Pediatría*. Sin duda, ha sido el que más ha colaborado para situar el servicio de pediatría del hospital de León en el mapa de la pediatría española.

No puedo dejar pasar esta oportunidad para recordar sus brillantes ideas, como quedaron reflejadas, por ejemplo, en la organización de las reuniones de primavera de la SCCALP organizadas en León. En el año 2007, en la reunión se desarrolló una mesa redonda sobre "Pediatria e información", donde participaron como ponentes periodistas de prestigio como Almudena Ariza y José M<sup>a</sup> Catalán; en la segunda mesa, sobre "asma en niños preescolares" se contó con Hans Bisgaard y fue la primera vez que se utilizó traducción simultánea en las reuniones de nuestra sociedad. En el año 2015, la última vez que organizó León la reunión de primavera, la charla inaugural la realizó Lary León, directora del canal TV FAN3, de la Fundación Antena 3 y la mesa del día siguiente, sobre novedades en Pediatría, impartida por pediatras leoneses de prestigio, como Alfredo García Alix, José Luis Zunzunegui, Antonio Nieto o Fernando Santos.

Todos nosotros estamos en deuda con él, su muerte ha supuesto una gran pérdida y nos ha dejado un vacío que va a ser imposible de llenar, pero la vida sigue y nosotros tenemos que seguir su legado y mantener vivo su recuerdo.

*"La muerte no existe, la gente solo muere cuando la olvidan; si puedes recordarme, siempre estaré contigo"* (Isabel Allende).

#### *Santiago Lapeña López de Armentia*

#### HERMANO MAYOR EN LA PROFESIÓN

La amistad, como la cultura, es la riqueza más sólida. Conseguir y cultivar buenos amigos es la forma de hacer más soportable y grata la vida. El amigo es aliciente, remedio puntual de las amarguras y la soledad. Nadie es pobre si tiene amigos; nadie está solo si tiene amigos.

Luis Miguel Rodríguez falleció el pasado mes de abril, en pleno meridiano de su inteligencia y de su capacidad, de su madurez y en edad de máximo rendimiento profesional. Como a muchas personas, su muerte me afectó profundamente. Veinticinco años de amistad cercana, de usufructo de su gran personalidad y experiencia profesional, tienen como ineludible consecuencia una tristeza que pocas veces he sentido igual, entonces como ahora.

A Luis lo conocí a principios de 1991, al poco de mi llegada al Hospital de Oviedo como médico residente. Él entonces trabajaba en el Hospital de la Virgen Blanca, de León, aunque con cierta periodicidad seguía visitando la Unidad de pediatría donde él se había formado como nefrólogo infantil y en la que yo empezaba a sentar mi tiempo los ratos libres de que disponía dentro de mi horario de trabajo. Desde que nos presentaron, iniciamos una relación que se fue haciendo



*Elena y Luis, Santander 4 de abril de 2004*

más frecuente y próxima con el paso del tiempo. Pronto firmamos algún artículo juntos, y lo hicimos luego varias veces hasta ahora, que preparábamos tres publicaciones de un estudio realizado con nuestra compañera Elena Taborga.

En marzo de 2004 me puse en contacto con él, recuerdo que por medio de una llamada telefónica realizada desde Málaga donde yo asistía a una reunión monográfica de temas nefrológicos. Le comuniqué mi intención de presentarme a las elecciones para la presidencia de la SCCALP, invitándole a formar parte de nuestra lista electoral como candidato a la dirección del *Boletín*. Su respuesta fue llamativamente generosa, con una primera advertencia sobre el momento que vivía nuestra Sociedad y las dificultades con las que nos íbamos a encontrar. Me hizo sentir que le proporcionaba gran confianza para dar ese paso el nombre de los otros componentes de la candidatura. Como anécdota que refleja su carácter castizo y su temple sentimental, diré que seguidas las elecciones se puso a preparar su primer número de la publicación en cuya portada incluyó una fotografía de Carbayín, su pueblo en Siero, al que hacía mención con cualquier pretexto. Con nuestro común amigo el profesor Félix Lorente como presidente continuó esa tarea, que cumplió de forma magnífica, con un trabajo comprometido y completamente eficaz. Luis Miguel era un profesional brillante, a la



*Víspera de las elecciones de la SCCALP*

cabeza de su generación, ya con un prestigio consecuencia directa de su sostenida y probada capacidad. Como en su centro de trabajo y en el ambiente nefrológico, en nuestra Sociedad su persona generó fuertes e indudables identificaciones, pasando rápidamente a pertenecer a ese grupo de compañeros que son queridos y admirados por todos. Sencillo y auténtico por ser fiel a sí mismo y a los demás, por practicar la franqueza sin contemplaciones, me ayudó a tomar decisiones difíciles en la vida profesional y en sus trajines más agitados y conflictivos. Con el paso de los años fue para mí un asidero clave y determinante.

Luis poseía en grado sumo sensibilidad, inteligencia y sentido del bien, maestras supremas de la vida. Y la conjunción sustantiva de esas tres virtudes le facilitaba su expresión risueña, que ha sido otro de sus rasgos consustanciales y que lo han definido. Todo ello no resultaba de un esfuerzo deliberado y consciente, sino consecuencia de su ser espontáneo, de su naturaleza y de su idea de pasar por la vida. Conformaba con todo eso una personalidad atractiva por su gran humanidad, que llevaba consigo a todas partes, daba lo mismo que estuviera en la consulta

o sentado en una cafetería, dando un paseo o en cualquier foro pediátrico de poca o mucha relevancia. Su estilo era tan personal como su conversación ingeniosa y gozosa su compañía. Tenía desenvoltura, talento que le sobraba y gracia chispeante para contar cualquier cosa con una ironía sutil y carente de hiel.

Su enfermedad, el agravamiento de su proceso y su larga hospitalización fueron un cúmulo de circunstancias adversas. Todo fue para mí un reencuentro con el mundo hospitalario como escenario surrealista, con el silencio que reinaba en aquel lugar en especial por la noche, cuando lo visitaba; silencio que solo se interrumpía por la conversación cuchicheante del personal sanitario y los sonidos de los monitores. En un determinado instante fui consciente de su muerte, aunque luego pasarían unas semanas hasta que recibiera un lacónico mensaje de Gonzalo Solís. Ese golpe oscuro llevó mi corazón y mi pensamiento hacia los buenos momentos compartidos, hacia Elena, Miguel y Enrique, hacia su hermana Alicia, que había sido mi médico de cabecera en Gijón; hacia sus compañeros y hacia los residentes, no pocos asturianos, que se habían formado con él y nunca lo olvidarán.

Aunque se nos insista en que la muerte es algo insoslayable y natural, al presentarse antes de que desaparezca nuestro deseo de vivir y de disfrutar de la vida, siempre se hace una tragedia. Y la muerte ajena, la de aquellos que más queremos, lo es porque nos limita en la felicidad posible, en la amistad activa, en cualquier tarea, conversación o amor por completar. La muerte de Luis ha dejado en sus amigos y compañeros, en los que con él hemos compartido afanes y alegrías, un vacío que nada podrá llenar. Solo puedo decir que haber contado con su ejemplo, con su consejo siempre moderado y con su amistad ha sido uno de los privilegios que me ofrecido la vida. Y que el simple hecho de evocar su personalidad y su presencia para esta nota me llena de emoción y de una gran melancolía.

*Venancio Martínez Suárez*