



El Rincón del Residente



Coordinadores:

D. Gómez Andrés, J. Rodríguez Contreras, J. Pérez Sanz
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

S. Alandete Germán*, À. Meseguer Ripollés*,
E. Bartoll Alguacil**

*Residente R2 de Radiodiagnóstico. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España. **Residente R2 de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

Pediatr Integral 2013; XVII(10): 722-727

Historia clínica

La madre de 28 años, de origen pakistaní, tiene antecedentes obstétricos de 4 gestaciones (1 aborto, 1 parto eutócico, una cesárea y la gestación actual). No siguió los controles del primer trimestre y acude a nuestro centro como primera visita en su 18ª semana de gestación. Se le diagnostica diabetes gestacional y serología de rubéola positiva. En la ecografía obstétrica del segundo trimestre, se visualiza una anomalía, por lo que se decide completar el estudio con una amniocentesis (46,XX) y RM cerebral prenatal (Figs. 1 y 2).

Pese al mal pronóstico de la enfermedad, la madre decide continuar con el embarazo.

En la 40+2 semana de gestación nace por cesárea una niña de 3,078 kg y APGAR 9/10. La exploración física es anodina, exceptuando la auscultación cardíaca en la que se identifica



Figura 1. RM axial T2 prenatal.

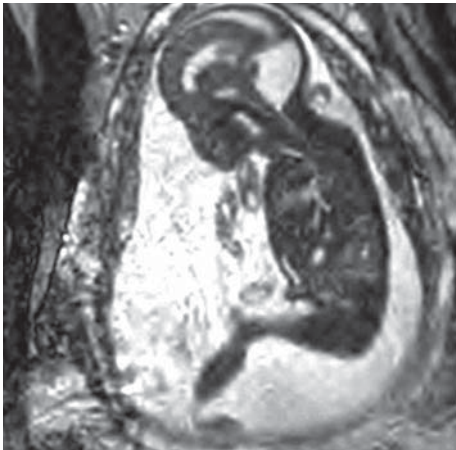


Figura 2. RM Sagital T2 prenatal.

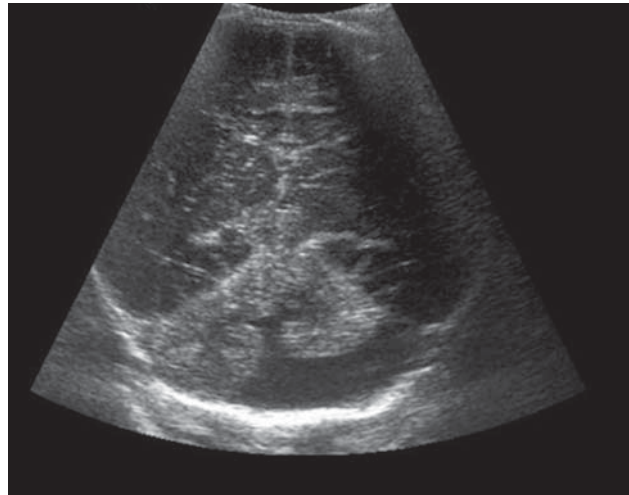


Figura 4. US coronal.

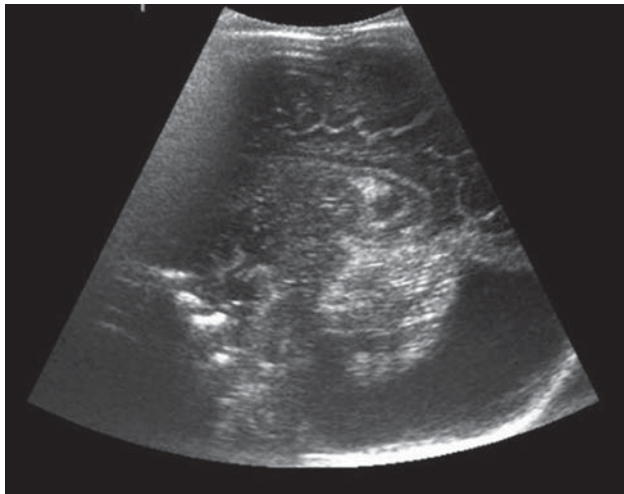


Figura 3. US sagital.

un soplo pansistólico. Tras el nacimiento, se realiza ecografía transfontanelar (Figs. 3 y 4) que confirma los hallazgos previos y ecocardiografía, con el diagnóstico de persistencia de ductus arterioso y coartación de aorta post ductal.

¿Cuál es el diagnóstico?

- a. Quiste aracnoideo.
- b. Megacisterna magna.
- c. Malformación de Dandy-Walker.
- d. Quiste de la bolsa de Blake.
- e. Anomalia de Joubert.

Comentario

Hoy en día, la malformación de Dandy-Walker está incluida en el “complejo Dandywalker”; dicho complejo incluye la malformación ya citada, la megacisterna magna sin otros defectos de fosa posterior y la agenesia del vérmix cerebeloso con cisterna magna dentro de la normalidad (conocida esta alteración como Variante de Dandy-Walker). Las tres entidades se consideran un continuo de anomalías en el desarrollo de la fosa posterior cerebral.

Su incidencia es de 1 cada 25-30.000 nacidos vivos con una mayor frecuencia en el sexo femenino.

La clínica es muy variable y depende de las alteraciones en el sistema nervioso central, apareciendo durante el primer año signos y síntomas secundarios a la hidrocefalia asociados a macrocrania con sutura lambdoidea ensanchada.

Entre las anomalías extracerebrales, destacan alteraciones cardíacas, fundamentalmente los defectos del tabique inter-ventricular y alteraciones renales, sobre todo riñones poli-quísticos e hidronefrosis.

El diagnóstico se realiza intraútero mediante ecografía y RM, no debiéndose realizar antes de la semana 18 al no haberse completado aún el desarrollo del vermis cerebeloso.

La posible alteración cromosómica hace que diversos autores recomienden la amniocentesis para el estudio genético de los fetos con sospecha de complejo de Dandy-Walker.

Los hallazgos radiológicos incluyen la tríada clásica: dilatación quística del cuarto ventrículo, hipoplasia o aplasia del vermis cerebeloso y aumento de la fosa posterior con elevación de la tienda del cerebelo.

En un 80% de los casos aparece hidrocefalia sin considerarse éste un criterio diagnóstico.

En nuestro caso, podemos observar en las imágenes de RM (Figs. 1 y 2) una marcada dilatación del cuarto ventrículo

lo que asocia una elevación de la inserción del tentorio con porción superior del vermis elevado e hipoplasia marcada de hemisferios cerebelosos con mayor afectación del lado izquierdo.

Las imágenes de ecografía tras el nacimiento (Figs. 3 y 4) confirmaron los hallazgos.

El pronóstico depende de la presencia o ausencia de alteraciones asociadas del sistema nervioso central. La tasa de mortalidad general es aproximadamente de un 70% de los fetos. De los nacidos con este síndrome, un 50-65% alcanzan un desarrollo intelectual normal. El riesgo de recurrencia es de aproximadamente 1-5% en los posteriores embarazos.

El tratamiento más ampliamente utilizado en la actualidad consiste en una derivación ventriculoperitoneal, tras demostrar la permeabilidad de las vías de flujo del líquido cefalorraquídeo.

Palabras clave

Malformación de Dandy-Walker; Complejo de Dandy-Walker; Variante de Dandy-Walker.

Bibliografía

1. Patel S, Barkovich AJ. Analysis and classification of cerebellar malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002; 23: 1074-87.
2. Shekdar K. Posterior fossa malformations. *Semin Ultrasound CT MR.* 2011; 32(3): 228-41.
3. Spennato P, Mirone G, Nastro A, Buonocore MC, Ruggiero C, Trischitta V, et al. Hydrocephalus in Dandy-Walker malformation *Childs Nerv Syst.* 2011; 27(10): 1665-81.
4. Epelman M, Daneman A, Blaser SI, Ortiz-Neira C, Konen O, Jarrín J, Navarro OM. Differential diagnosis of intracranial cystic lesions at head US: correlation with CT and MR imaging. *Radiographics.* 2006; 26(1): 173-96.

A Hombros de Gigantes

Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz.
Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM



Pediatría General y Extrahospitalaria

★★★★★Office-Based Care for Lesbian, Gay, Bisexual, Transgender, and Questioning Youth. *Pediatrics*. 2013; 132: 297-313. PMID: 23796737

La atención de las minorías sexuales durante la infancia y la adolescencia es muy importante para conseguir el objetivo final que tenemos con nuestros pacientes: conseguir adultos sanos y felices. Creo que este artículo es bastante interesante (desde el punto de vista médico, pero también del humano) y cuestiona bastante puntos de nuestra práctica habitual al respecto.

★★★★★An update on Kawasaki disease II: clinical features, diagnosis, treatment and outcomes. *J Paediatr Child Health*. 2013; 49: 614-23. PMID: 23647873

Excelente segunda parte de una serie sobre el síndrome de Kawasaki. Los autores revisan las dificultades diagnósticas de este síndrome por la variable forma de presentación y la ausencia de biomarcadores. Realizan interesantes disquisiciones sobre la forma incompleta de este síndrome y sobre el valor de las pruebas del laboratorio y la ecocardiografía. Comentan brevemente los distintos tratamientos y sus indicaciones para terminar con recomendaciones para el manejo a largo plazo de estos pacientes.

★★★★★Management of infantile colic. *BMJ*. 2013; 347: f4102. PMID: 23843563

Buena revisión sobre la eficacia y seguridad de las opciones disponibles para el tratamiento de los cólicos infantiles. Comentan las distintas opciones dietéticas (fórmulas hidrolizadas, fórmulas ricas en fibra, fórmulas basadas en soja, restricciones dietéticas maternas y lactasa) y farmacológicas (anticolinérgicos y simeticona). También analizan los resultados de terapias alternativas y de intervenciones sobre el comportamiento de los padres (bastante eficaces y seguras).

★★★★★Question 2: does a failure to respond to antipyretics predict serious illness in children with a fever? *Arch Dis Child*. 2013; 98: 644-6. PMID: 23846358

Pues parece ser que no. Los autores realizan una revisión sistemática encontrando artículos de mala calidad y que son relativamente antiguos, pero con un resultado prácticamente unánime. Si existen diferencias, son mínimas y sin interés

clínico. Importante es señalar la ausencia de estudios con ibuprofeno.

★★★★★Umbilical hernia. *BMJ*. 2013; 347: f4252. PMID: 23873946

Sencilla y corta. Quizá más útil para residentes pequeños, ya que no aporta nada novedoso.

Medicina de la Adolescencia

★★★★★Endometriosis for the primary care physician. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 454-62. PMID: 23817302

La endometriosis es una enfermedad frecuente, infradiagnosticada y cuyo inicio parece ocurrir en la adolescencia. Provoca un dolor pélvico que afecta a la asistencia escolar y a las actividades de la vida diaria. Los autores ofrecen un abordaje diagnóstico-terapéutico para tratar a estas pacientes. Muy recomendable para aquellos que trabajen con pacientes de esta edad, ya sea en primaria o en urgencias.

Cuidados Intensivos Pediátricos

★★★★★Early recognition of septic shock in children. *Klin Padiatr*. 2013; 225: 201-5. PMID: 23873258

Conciso pero aclaratorio. Tras una breve introducción (definiciones y epidemiología de la sepsis y del shock en la edad pediátrica), los autores utilizan una sencilla explicación sobre la fisiopatología del shock en la sepsis para desarrollar el núcleo del artículo sobre las herramientas para reconocer y manejar el shock séptico en pediatría. Nos hablan del importante valor del relleno capilar y del lactato, del advenimiento de técnicas de imagen para monitorizar la microcirculación y de test rápidos para determinar el riesgo de coagulación intravascular diseminada, del limitado valor de la PCR y la PCT y de la escasa (pero potencial) utilidad de la PCR múltiple en el diagnóstico de la bacteria causante en edad pediátrica.

Dermatología

★★★★★Update on pediatric photosensitivity disorders. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 474-9. PMID: 23817304

Práctica revisión sobre aquellas lesiones que aparecen tras la exposición solar. Estas lesiones que aparecen con una

distribución característica (cara, cuello y parte superior del pecho, respetando parte de atrás de la oreja y labio superior). Proponen un diagnóstico diferencial y señalan detalles sobre los cuadros más frecuentes.

Infectología

★★★★★**Central line-associated bloodstream infection in children: an update on treatment.** *Pediatr Infect Dis J.* 2013; 32: 905-10. PMID: 23856714

Corto y muy orientado hacia la clínica, este artículo permite en una rápida lectura actualizarse sobre un tema complejo y que cada vez tiene más interés en la práctica hospitalaria.

★★★★★**Strategies to control pertussis in infants.** *Arch Dis Child.* 2013; 98: 552-5. PMID:23698594

Curioso debate sobre un problema similar al nuestro. El autor “destripa” cada una de las opciones para frenar la indeseable morbimortalidad asociada a la *B. pertussis* en los neonatos y lactantes en los países occidentales. Defiende la opción tomada en el Reino Unido de vacunar a las embarazadas de forma transitoria.

★★★★★**Evidence for the diagnosis and treatment of acute uncomplicated sinusitis in children: a systematic review.** *Pediatrics.* 2013; 132: e284-96. PMID: 23796734

Quizá sea algo decepcionante porque uno espera que le aclaren cosas respecto a la sinusitis y la verdad es que crea mayores áreas de incertidumbre sobre el manejo; pero es la situación científica sobre este problema. Es un artículo teórico, pero importante para comprender la borrosidad en las pruebas científicas respecto a la sinusitis.

★★★★★***Strongyloides stercoralis* infection.** *BMJ.* 2013; 347: f4610. PMID: 23900531.

Es una enfermedad relativamente rara en nuestro medio pero es una revisión excelente al respecto.

Neonatología

★★★**The gut mucosal immune system in the neonatal period.** *Pediatr Allergy Immunol.* 2013; 24: 414-21. PMID: 23682966

Revisión bastante académica sobre el funcionamiento del sistema inmune en la edad neonatal. Es completa y exhaustiva. Tiene interés para aquellos que trabajen en Neonatología, pero también para un pediatra general con interés en Nutrición, Gastroenterología o Alergología.

Neofrología

★★★★★**Primary hyperoxaluria.** *N Engl J Med.* 2013; 369: 649-58. PMID: 23944302

Completísima revisión sobre una enfermedad que puede suponer un 1-2% de las enfermedades renales crónicas en Europa. Revisan la clasificación en 3 tipos con una exhaustiva explicación de la genética y, también, las complicacio-

nes diagnósticas al incluir un espectro clínico amplio y no disponer de un biomarcador que ayude a la realización del diagnóstico.

Neurología

★★★★★**The potential for stem cell therapies to have an impact on cerebral palsy: opportunities and limitations.** *Dev Med Child Neurol.* 2013; 55: 689-97. PMID: 23680015

Realista y concienzuda. Los autores desmitifican las supuestas bondades de la terapia celular para la parálisis cerebral infantil. Tras presentarnos la complejidad de opciones terapéuticas y los posibles mecanismos de acción tras estas terapias, los autores recopilan los escasos datos disponibles y los ensayos clínicos en curso con terapia celular en enfermedades neuropediátricas, en general, y en parálisis cerebral infantil, en particular. Existen todavía limitaciones respecto a estas terapias y sólo más investigación determinará el potencial de estas técnicas.

★★★★★**Assessment and management of sleep problems in youths with attention-deficit/hyperactivity disorder.** *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 2013; 52: 784-96. PMID: 23880489

Importante para el diagnóstico y el tratamiento de los pacientes con TDAH. Estos pacientes pueden aparecer con problemas de sueño, los tratamientos pueden también fracasar por esos problemas o puede que los tratamientos agraven estos problemas.

★★★★★**Evaluation of the child with acute ataxia: a systematic review.** *Pediatr Neurol.* 2013; 49: 15-24. PMID: 23683541

El niño con ataxia aguda es un problema relativamente frecuente en los servicios de Urgencia y de Neurología. Este artículo comienza con una revisión narrativa de los distintos datos de la historia y la exploración que nos ayuda a pensar en diagnósticos concretos. Sin embargo, el núcleo interesante de este trabajo está en la revisión que realiza sobre el rendimiento diagnóstico de distintas pruebas. Se encuentran anomalías en las pruebas de imagen (TC o RMN) con escasa frecuencia, pero son útiles para descartar las patologías más graves. El valor de la punción lumbar es limitado, aunque se encuentren alteraciones con frecuencia (43%). Se pueden encontrar alteraciones en el EEG en más de 4 de 10 pacientes y los autores recomiendan la realización del mismo en caso de sospecha de etiología epiléptica por antecedentes personales o familiares o por sumarse otros síntomas. Interesante es el hecho de que muchos pacientes presentan clínica de ataxia por intoxicación medicamentosa.

★★★**Update on the investigation of children with delayed development.** *J Paediatr Child Health.* 2013; 49: 519-25. PMID: 23600797

No realiza una revisión concienzuda sobre el tema, pero ofrece una visión muy sencilla y estructurada sobre las pruebas diagnósticas a realizar (y, sobre todo, sobre las limitaciones que presentan habitualmente). Excelente para acercarse al tema.

Oncología

★★★★Update on pediatric cancer predisposition syndromes. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60: 1247-52. PMID: 23625733.

Tras revisar la prevalencia de predisposición genética a cáncer en las series pediátricas (en torno a un tercio) y los beneficios de detectar estos casos precozmente, los autores utilizan 3 ejemplos para ilustrar la complejidad de estos casos (la predisposición a tumores rabdoideos, el síndrome de paragangliomas-feocromocitomas hereditarios y la predisposición al blastoma pleuropulmonar familiar). Concluyen con una disertación sobre temas a determinar respecto al cribado de estos síndromes de predisposición. Sólo recomiendan buscar predisposición a cánceres de debut pediátrico con posibilidad de cribado o de intervención efectivos. Señalan los problemas

que ocasionan en los pacientes los falsos negativos (ansiedad) y las múltiples visitas a realizar.

Psiquiatría infantil

★★★★A short guide to understanding behavioural difficulties. *Arch Dis Child*. 2013; 98: 625-8. PMID: 23814084

De fácil lectura y con clara vocación clínica. Los autores reflexionan sobre la medicalización de los trastornos de conducta señalando la necesidad de un complicado equilibrio entre lo sociológico y lo biológico en este campo en especial. Proporcionan pistas útiles para el manejo en Atención Primaria de estos problemas, sobre cómo hay que hacer la historia y cómo hay que explorar estos problemas en la consulta y sobre los consejos que podemos dar a los padres para que recuperen el control de la situación.

+Pediatrí@

Esta nueva sección pretende dar a conocer aquellas tecnologías nuevas para la difícil (o imposible) tarea de enfrentarse a un ordenador para obtener información útil (es decir, de alta calidad, actualizada y completa pero no excesiva).

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz.
Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM

Apps para móviles (parte III)

Continuamos con la serie de apps gratis para móviles y tabletas que son especialmente útiles para médicos.

“Eponyms” es una aplicación curiosa con ciertas utilidades como encontrar cómo se escribe un nombre con 4 consonantes seguidas o entender a que se refiere un término oscuro en el informe de otro compañero. Ocupa poco espacio y, a veces, es interesante. Los enlaces son: <http://goo.gl/ke7ZOx> (Apple) y <http://goo.gl/rW9aXi> (Android).

Yo suelo usar Pubmed en el móvil y hay que reconocer que utilizando el navegador habitual no funciona demasiado bien. Una aplicación interesante es: “PubMed Mobile”. He probado varias y he buscado una aplicación excelente y siento comunicar que, de momento, no existe. A fecha de hoy, esta es la mejor. Eso sí, funciona bastante bien para búsquedas sencillas, que son las que uno suele hacer en el móvil. Además, no está disponible para usuarios de Apple; en Android: <http://goo.gl/6w6H4a>