El Rincón del Residente

Coordinadores:
J. Rodríguez Contreras, J. Pérez Sanz, D. Gómez Andrés
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

Niña con lesiones en extremidades de los dedos

S. Rodríguez López*, F.M. Bermúdez Torres**, C. Aragón Fernández***

***Médico residente de Pediatría. **Médico residente de Medicina Familiar y Comunitaria.**
*****Médico adjunto Servicio de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz.**

Pediatr Integral 2014; XVIII(8): 571-576

Caso clínico

Niña de 4 años y 10 meses que consulta por presentar desde hace 1 mes, episodios de palidez, cianosis y frialdad de la zona distal de 2º y 3º dedos de mano derecha y 3º de mano izquierda, en relación con el frío. A los 15 días de su inicio, los padres aprecian pequeños hematomas en dichos dedos. No afectación de dedos de los pies ni otras zonas acras. No procesos intercurrentes previos al inicio. No ingesta medicamentosa.

Antecedentes personales

Nacida a término, de embarazo controlado. Perinatal sin incidencias. Ingreso a los 2 años por neumonía bacteriana. Correctamente vacunada. Amigdalitis de repetición. No RAMc. No tratamientos ni intervenciones.

Antecedentes familiares

No refieren de interés. No enfermedades reumáticas, ni familiares con clínica similar.

Exploración física

Peso 18 kg. Talla 108 cm. Presión arterial: 87/46 mmHg. Buen estado general. Bien hidratada y perfundida. Normocoloreada. Auscultación cardiopulmonar: normal, no soplos. Pulsos periféricos palpables y simétricos. ORL: hipertrofia amigdalar, hiperémica con moco en *cavum*. Presenta en

Figura 1.

Figura 2.

falange distal de 2º y 3º dedos de mano derecha y 3º de mano izquierda, lesiones equimóticas, discretamente dolorosas. Movilidad conservada. No otros signos cutáneos actualmente. No signos de artritis.

Pruebas complementarias

Estudio de hemograma, bioquímica (perfil hepático, lipídico, renal y tiroideos) y coagulación: normales. Estudio de función renal normal. Inmunoglobulinas normales.

VSG: 49 mm/h. PCR inicial 21 mg/dl, con control posterior de 2,3 mg/dl.

ASLO 7 unidades. Factor reumatoide 8 unidades. ANA negativo. ENAS (Jo-1) negativo. ANCA negativo. Anticuerpos anticardiolipina negativos. Crioglobulinas negativo.

Ecografía abdominal normal. Ecografía doppler de dedos y muñecas: normal.

Capilaroscopia: patrón con áreas acapilares y megacapilares.

Se realiza interconsulta a los servicios de reumatología y cirugía vascular.

¿Cuál es su diagnóstico?

a. Perniosis.
b. Infección cutánea.
c. Fenómeno de Raynaud.
d. Acrocianosis.
e. Endocarditis.

Respuesta correcta

c. Fenómeno de Raynaud.

Comentario

El fenómeno de Raynaud es una alteración funcional vascular de aparición súbita, consistente en cambios de coloración en dedos de manos (Figs. 1 y 2) y pies (puede afectar a otras zonas acras [nariz, orejas]), con una evolución trifásica característica: palidez brusca o síncope local, seguida de cianosis o asfixia local, para finalizar con la fase de rubor por hiperemia local reactiva[1]. En casos más crónicos, puede aparecer incluso necrosis (Figs. 1 y 2) y ulceración. Se origina por constricción vascular reversible de la vasculatura digital por frío o el estrés emocional, afectando más frecuentemente a mujeres de 12-15 años[2].

Su forma de presentación puede ser primaria, llamándose *fenómeno de Raynaud* o *enfermedad de Raynaud* (la más frecuente en población general, pero más raro en niños, es bilateral, siendo rara la gangrena y de curso benigno), o secundario, llamado *síndrome de Raynaud*, por patologías sistémicas. La distinción entre ambos es, a veces, difícil y, en ocasiones, solo el tiempo permitirá el diagnóstico definitivo, además dicha diferenciación va a condicionar el pronóstico, que será peor en el caso de los secundarios.

Puede ser la primera manifestación clínica de enfermedades autoinmunes, como: esclerodermia (se presenta hasta en el 95% de los pacientes), lupus eritematoso sistémico (afecta en el 33% de los casos) y enfermedad mixta del tejido conectivo (lo presentan alrededor del 90%); aunque, también puede acompañar a: enfermedades neurológicas (mielitis transversa, tumores medulares), intoxicaciones (plomo), fármacos (propranolol, nicotina) o alteraciones hematológicas (crioaglutininas), las cuales entrarán en el diagnóstico diferencial, estando ausentes en el caso presentado[1,2].

La capilaroscopia es una técnica sencilla, de gran interés para evaluar el fenómeno de Raynaud; así, la distorsión de los capilares en el lecho ungueal con presencia de áreas avasculares resultan característicos de esclerodermia[3].

Respecto al tratamiento, dependerá de si es primario o secundario, en cuyo caso se debe tratar además la enfermedad de base. Se recomienda la evitación de los factores desencadenantes, con protección del frío, así como el abandono del tabaquismo (en adolescentes) y, en caso de ulceraciones, el empleo de vasodilatadores del tipo de bloqueantes del calcio, como nifedipino, o crema local de nitratos. En casos refractarios, se puede llegar incluso al tratamiento quirúrgico mediante simpatectomía. El ácido acetilsalicílico, aunque sin evidencia demostrada, es un agente usado y es el que se empleó en nuestra paciente[4].

Actualmente continúa en seguimiento en Reumatología, con estudios de autoinmunidad aún negativos, pero capilaroscopias sugerentes de esclerodermia.

Bibliografía

1. Bakst R, Merola JF, Franks AG Jr, Sanchez M, Perelman RO. Raynaud's phenomenon: pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59: 633-653.
2. Fleta J, Rodriguez Martinez G, Olivares JL. Fenómeno de Raynaud. Acta Pediatr Esp. 2009; 67: 297-300.
3. Herrick A, Cutolo M. Clinical Implications From Capillaroscopic Analysis in Patients With Raynaud's Phenomenon and Systemic Sclerosis. Arthritis Rheum. 2010; 62(9): 2595–2604.
4. Goundry B, Bell L, Langtree M. Diagnosis and management of Raynaud's phenomenon. BMJ. 2012; 344: e289.

A Hombros de Gigantes

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

D. Gómez Andrés

F.E. Pediatría. Hospital Universitario Infanta Sofía.
Médico Asistente en Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.
Estudiante de Doctorado en el Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia (Universidad Autónoma de Madrid)

Pediatría General y Extrahospitalaria

★★★★★ Viral croup: diagnosis and a treatment algorithm. Pediatr Pulmonol. 2014; 49(5): 421–9. PMID: 24596395.

Magnífico artículo sobre laringitis con una orientación eminentemente práctica. No es largo y su lectura es fluida y muy directa. Son destacables sus algoritmos de manejo y la discusión sobre los mismos en base a la evidencia existente. Recomendable para cualquier pediatra que quiera actualizarse sobre este tema.

★★★★★ Paracetamol: a focus for the general pediatrician. Eur J Pediatr. 2014; 173(4): 415–25. PMID: 24374658.

Quizá sea uno de los fármacos que más se utilizan en Pediatría. Es un artículo que resulta curioso al principio, pero en realidad es imprescindible. Lo intuitivo es pensar que uno lo sabe todo o casi todo sobre este fármaco, pero la realidad es muy distinta.

★★★★☆ Research into rare diseases of childhood. JAMA. 2014; 311(17): 1729–30. PMID: 24794360.

Las enfermedades raras en conjunto son un problema frecuente en Pediatría. Este artículo es una editorial sobre la situación actual en EE.UU. Los autores nos explican cómo, medidas legislativas y organizativas, han permitido la creación de consorcios que han sido capaces de mejorar la investigación sobre la historia natural, el reclutamiento de pacientes e incluso, la aparición de fármacos eficaces en el tratamiento de algunos problemas. Señala la importancia de estos mecanismos en un periodo donde los avances en diagnóstico precoz van a ser importantes y donde abren una oportunidad para iniciar tratamientos antes de que se establezcan daños irreversibles.

★★★★☆Advances in point-of-care ultrasound in pediatric emergency medicine. Curr Opin Pediatr. 2014; 26(3): 265–71. PMID: 24786367.

Una revolución que está llegando. Los autores revisan el papel de la ecografía a pie de cama del paciente para la valoración de la función cardíaca y del volumen intravascular en la reanimación y en la rehidratación, en el trauma abdominal, en la valoración de las fracturas craneales, en la sospecha de apendicitis o invaginación o para la canalización de vías centrales o periféricas. Muy interesante y motivador.

★★★☆☆ Rickets. Lancet. 2014; 383(9929): 1665–76. PMID: 24412049.

Es un artículo bastante complejo y que cuesta leer, pero hay dos cosas que le hacen bastante interesante: una maravillosa explicación de los mecanismos de osificación del hueso y una tabla de interpretación de los resultados analíticos del metabolismo fosfocálcico.

Cardiología

★★★★☆ Atrial septal defects. Lancet. 2014; 383(9932): 1921–32. PMID: 24725467.

Buena revisión sobre una malformación cardíaca frecuente como es la comunicación interauricular. Es bastante completa y detallada como nos tienen acostumbrados estos artículos del Lancet. Repasa desde la formación del tabique interauricular en la embriología normal y a partir de ahí, describe las distintas alteraciones anatómicas que se pueden observar en el corazón postnatal. Posteriormente, repasa la fisiopatología y estudia la variable historia natural que tienen los distintos defectos. Termina con un completo repaso de los datos clínicos (síntomas, signos y pruebas de imagen) que aparecen en esta enfermedad y que se utilizan para decidir el tiempo y tipo de tratamiento.

★★★★☆ Evaluation and management of atrioventricular block in children. Curr Opin Pediatr. 2014; 26(3): 279–85. PMID: 24759228.

Aunque los bloqueos auriculoventriculares graves son relativamente raros, los bloqueos auriculoventriculares sin riesgo de complicaciones son frecuentes. Es importante conocer la interpretación ECG de este problema, los posi-

bles factores causales y la actitud que hay que tomar como pediatra general en cada caso.

Dermatología

★★★★★ Educational paper: neonatal skin lesions. Eur J Pediatr. 2014; 173(5): 557–66. PMID: 23385854.

Revisión orientada hacia la práctica clínica y la simplificación diagnóstica de un problema frecuente y que precisa de un manejo cuidadoso. Es un artículo que puede ser muy interesante para cualquier pediatra (más para los no neonatólogos), pero sobre todo para los residentes.

Endocrinología

★★★★★ Etiologies and early diagnosis of short stature and growth failure in children and adolescents. The Journal of Pediatrics. 2014; 164(5 Suppl): S1–14.e6. PMID: 24731744.

Revisión muy completa sobre la talla baja. Su abordaje es bastante generalista y creo que es interesante para aquellos con menos experiencia en el tema. Particularmente valiosas pueden ser las tablas donde se resumen de manera organizada los distintos síndromes de talla baja que los autores consideran más relevantes.

★★★★★ Update on pediatric hyperlipidemia. Curr Opin Pediatr. 2014; 26(2): 252–8. PMID: 24553633.

Tristemente es un problema cada vez más frecuente en la consulta. En esta revisión, se aportan unas guías claras de cuándo y cómo tratar, aunque asumen las limitaciones y recomiendan un manejo individualizado. Describen diversas propuestas de cribado poblacional de una forma crítica y estructurada, y establecen los distintos tratamientos no farmacológicos (distintos tipos de dietas en función de la gravedad de la hipercolesterolemia) y farmacológicos (con niveles objetivos para cada tipo de paciente). Un concepto interesante es el de colesterol no-HDL, un índice que parece más correlacionado con los problemas en la vida adulta que se relacionan con la hipercolesterolemia infantil.

Enfermedades infecciosas

★★★★★ The enigma of periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome. Pediatr Infect Dis J. 2014; 33(6): 650–2. PMID: 24642520.

Corto pero excelente artículo sobre una de las causas de fiebre recurrente más frecuentes en el paciente pediátrico. Muy recomendable.

★★★★☆ Lyme borreliosis. Pediatr Infect Dis J. 2014; 33(4): 407–9. PMID: 24476954.

La borreliosis es una enfermedad relativamente rara en determinados medios de España, pero sigue saliendo en listas de diagnóstico diferencial en múltiples enfermedades. Es importante conocer sus manifestaciones y la gran virtud de esta revisión es que nos presenta a la enfermedad de Lyme de una forma bastante sencilla y organizada.

Genética y dismorfología

★★★★☆ Genetic epidemiology and nonsyndromic structural birth defects: from candidate genes to epigenetics. JAMA Pediatr. 2014; 168(4): 371–7. PMID: 24515445.

Este artículo trata un tema complejo como la etiología genética de las malformaciones congénitas no sindrómicas. Recomendable para todos aquellos que tengan interés especial sobre estos problemas y para quien quiera conocer la base genética de las enfermedades pediátricas.

Nefrología

★★★★★ Clinical practice. The child or adolescent with elevated blood pressure. N Engl J Med. 2014; 370(24): 2316–25. PMID: 24918374.

Interesante reflexión sobre la hipertensión en edad pediátrica. Tras revisar la importancia creciente de la hipertensión pediátrica, sobre todo en adolescentes, la autora explica el manejo diagnóstico y terapéutico de este problema.

Neonatología

★★★★★ Question 1: does the use of ranitidine increase the risk of NEC in preterm infants? Arch Dis Child. 2014; 99(4): 390–2. PMID: 24626320.

En los tres estudios disponibles que han analizado este problema, se ha visto un aumento de la incidencia de enterocolitis con el uso de ranitidina. Sin embargo, estos estudios no son randomizados, solo uno de ellos es prospectivo y otros factores como la alimentación no están claramente delimitados. Los autores sugieren que el uso debería ser evitado en los pacientes pretérminos.

★★★★☆ Perfusion index in newborn infants: a noninvasive tool for neonatal monitoring. Acta Paediatr. 2014; 103(5): 468–73. PMID: 24471645.

Se han diseñado muchos abordajes para valorar el estado hemodinámico de los neonatos. El índice de perfusión se basa en la morfología de la onda de la pulsioximetría. El artículo discute los valores normales de este índice, los factores que influyen en el mismo y los cambios que ocurren en el periodo neonatal. Ha demostrado su relación con la gravedad general del neonato y con el estado de perfusión cerebral en el paciente crítico y su utilidad en la detección de cardiopatías congénitas con alteración hemodinámica relevante y de la corioamnitis subclínica. También se ha correlacionado con el flujo en vena cava superior del prematuro extremo, que es un factor involucrado en la hemorragia periventricular. Estos datos hacen a este marcador muy prometedor y a esta revisión muy interesante para aquellos que estén involucrados en el cuidado neonatal.

Neurología

★★★★★ Cerebral palsy. Lancet. 2014; 383(9924):1240–9. PMID: 24268104.

La parálisis cerebral infantil es la discapacidad grave más frecuente en la infancia. Este artículo revisa el estado actual del problema y su trabajo de síntesis es impresionante. De obligada lectura para quien trabaje en el área.

Reumatología

★★★★☆ New insights into the pathogenesis and management of lupus in children. Arch Dis Child. 2014; 99(6): 563–7. PMID: 24585754.

Buena revisión sobre el lupus en la edad pediátrica. Está organizada en 2 partes: la primera, bastante teórica, se dedica a las bases inmunológicas detrás de esta enfermedad y la segunda, con orientación más práctica, analiza el manejo clínico de estos pacientes.

+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

F.E. Pediatría. Hospital Universitario Infanta Sofía.
Médico Asistente en Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.
Estudiante de Doctorado en el Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia (Universidad Autónoma de Madrid)

www.PediatricEducation.org

Esta página web es una librería de casos clínicos que pretende mejorar la formación continuada de pediatras (residentes o no). Los casos son cortos y están bastante bien ordenados para conseguir que haya planes formativos para cada **área de conocimiento**. Cada caso clínico tiene información adicional para ampliar conocimientos (un buen libro, un buen artículo, una buena guía clínica, información para pacientes, otra información *on-line*…).

Este recurso proporciona información práctica, basada en un paciente concreto. Esta característica es diferencial respecto a la mayoría de fuentes que utilizamos. Por ello, creo que es un complemento para ilustrar la situación real de una enfermedad que no conozcamos bien, porque no nos hayamos enfrentado a ella. En algunos centros, se utiliza como currículo formal para el aprendizaje de residentes. La única crítica que puedo poner es el formato poco atractivo de la página web.

En resumen, una manera distinta de aprender, más basada en pacientes que en pura información.