



# El Rincón del Residente

**Coordinadores:** E. Pérez Costa\*,  
D. Rodríguez Álvarez\*, M. García Boyano\*,  
I. Noriega Echevarría\*\*  
*\*Residentes de Pediatría del Hospital Universitario  
Infantil La Paz. Madrid. \*\*Residente de Pediatría del  
Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. 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 e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

### Lesiones perianales en lactante

*Pediatr Integral 2018;  
XXII (2): 103.e1 – 103.e7*

A. Rodríguez Sánchez\*, J.M. LLoreda\*\*

\*Residente de tercer año de Pediatría. Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena (Murcia).

\*\*Facultativo Especialista en el Área de Neonatología. Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena (Murcia)

#### Historia clínica

Lactante de 40 días traído a urgencias para valoración de unas lesiones en la zona perianal de una semana de evolución, sin otra sintomatología asociada. El paciente no presenta antecedentes perinatales ni familiares de interés. Ninguno de los convivientes presenta lesiones similares. A la exploración, se observa una base eritematosa con lesiones redondeadas bien definidas, de 2-3 mm de diámetro, con una zona central umbilicada y bordes sobreelevados (Fig. 1). Se realiza un hemograma y una bioquímica sanguínea, con resultados dentro de los valores de normalidad.

#### ¿Cuál es el diagnóstico?

- Infección congénita por citomegalovirus.
- Candidiasis.
- Sífilis congénita.
- Dermatitis erosiva de Jacquet (JED).
- Escabiosis.



Figura 1.

## Respuesta correcta

- En los casos poco frecuentes en los que aparecen síntomas, el retraso del crecimiento intrauterino es un dato constante. La afectación cutánea suele aparecer en forma de petequias o púrpura.
- La candidiasis es una de las complicaciones más frecuentes de la dermatitis del pañal, que cursa con un eritema rojo-violáceo continuo, con lesiones satélites.
- Las lesiones de la sífilis que aparecen en los primeros días tras el parto son ampollas, pero pasadas unas semanas son maculopapulosas y suelen acompañarse de condilomas, fisuras perianales y afectación general (fiebre, hepatoesplenomegalia...).
- Correcta.** Dermatitis erosiva de Jacquet.
- Suelen existir casos familiares. Las lesiones típicas tienen forma de surco, trayectos lineales, levemente sobre-elevados y eritematosos, y que miden varios milímetros. Lo más frecuente es que se localicen en los pliegues.

## Comentario

El pseudosifiloide o dermatitis erosiva de Jacquet es una patología poco frecuente y se encuentra poco descrita en la literatura. Se trata de una forma grave de dermatitis irritativa causada por la humedad y el contacto prolongado con las enzimas fecales, que alteran la permeabilidad y el pH de la piel<sup>(1)</sup>. Afecta, sobre todo, a niños mayores de seis meses y, en la mayoría de los casos descritos, suele ser secundaria a incontinencia fecal o urinaria<sup>(2)</sup>.

Se caracteriza por pápulas y nódulos bien definidos, de 2-5 mm, con una zona central umbilicada, en el área genital y perianal<sup>(4,5)</sup>. La aparición de lesiones pseudoverrucosas informa del carácter crónico de las lesiones<sup>(3)</sup>.

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, ya que los resultados histológicos son inespecíficos<sup>(2)</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye infecciones bacterianas y fúngicas comunes. Cuando no presenta buena evolución, debe ampliarse el diagnóstico diferencial con sífilis, escabiosis, tiña u otras patologías como: histiocitosis, enfermedad de Crohn o acrodermatitis enteropática, que pueden presentarse con un *rash* de estas características<sup>(1)</sup>.

Algunos autores sugieren que la JED, las pápulas y nódulos pseudoverrucosos perianales (PPPN) y el granuloma glúteo infantil (GGI) podrían formar parte del mismo espectro clínico, que representa el resultado de una dermatitis de contacto irritante crónica. Lesiones erosivas, pápulas o nódulos pueden predominar en diferentes momentos de la evolución de la dermatitis, o pueden ser diferentes respuestas inflamatorias a diversos estímulos<sup>(2)</sup>.

No existe un tratamiento eficaz establecido, siendo poca la eficacia de tratamientos tópicos con antibióticos, miconazol, óxido de zinc o antiinflamatorios. Se han descrito algunos casos de tratamiento exitoso con sucralfato tópico. La mayoría de los autores coinciden en que el único tratamiento eficaz es evitar los factores irritativos<sup>(2)</sup>.

En nuestro caso, se recomendaron cambios de pañal frecuentes y se pautó tratamiento con una loción con extracto de avena, óxido de zinc y silicato de magnesio.

El paciente presentó buena evolución, con mejoría franca de las lesiones a partir del tercer día y práctica desaparición de las mismas tras una semana aproximadamente del inicio del tratamiento.

## Palabras clave

Dermatitis del pañal; Contacto irritante; Dermatitis; Dermatitis perineal; Diaper rash; Irritant contact; Dermatitis; Perineal dermatitis.

## Bibliografía

- Ricci F, Paradisi A, Perino F, Capizzi R, et al. Jacquet erosive diaper dermatitis: a not-so-rare syndrome. *Eur J Dermatol.* 2014; 24: 252-3.
- Paradisi A, Capizzi R, Ghitti F, Lanza-Silveri S, et al. Jacquet erosive diaper dermatitis: a therapeutic Challenger. *Clin Exp Dermatol.* 2009; 34: e385-6.
- Pozo Román T. Dermatitis del pañal y trastornos relacionados. *Pediatr Integral.* 2016; XX (3): 151-8.
- Vitorio Miñana I. Trastornos cutáneos más frecuentes del recién nacido y del lactante. *Dermatitis del pañal. Pediatr Integral.* 2012; XVI (3): 195-208.
- Rodríguez-Poblador J, González-Castro U, Herranz-Martínez S, Luelmo-Aguilar J. Jacquet erosive diaper dermatitis alter surgery for Hirschprung disease, *Pediatric Dermatol.* 1998; 15: 46-7.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



# Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

## Hallazgo casual en radiografía de tórax, ¿sabemos interpretarlo?

D. Martín Castiblanco\*, A. García Bermejo\*, A. González Jimeno\*\*

\*Médico residente de Pediatría. \*\*Médico adjunto de Pediatría. Hospital La Mancha Centro, Alcázar de San Juan (Ciudad Real)

### Historia clínica

Lactante de 5 meses derivado de su Centro de Salud tras realizarse una radiografía de tórax en el contexto de un cuadro catarral, sin fiebre, de varias semanas de evolución.

### Antecedentes personales

- Embarazo conseguido mediante fecundación *in vitro* (FIV), que cursa con oligoamnios desde la 26 semana.
- Cesárea programada a las 38 semanas por presentación podálica.
- En seguimiento por bajo peso, con buena tolerancia a lactancia materna e introducción adecuada de alimentación complementaria. La madre refiere que presenta frecuentemente saciedad precoz. No vómitos ni regurgitaciones.
- Pequeño para la edad gestacional (PEG), con fenotipo peculiar, déficit de extensión de dos dedos de las manos y escoliosis dorsolumbar.

### Exploración física

Peso y perímetro cefálico por debajo del percentil 3 y talla en percentil 50.

No signos de distrés respiratorio, auscultación cardiopulmonar normal. Fenotipo peculiar: dolicocefalia, frente prominente, raíz nasal ancha, pabellones auriculares despegados, implantación baja de pabellón auricular y paladar ojival. Aracnodactilia en flexión de 2º y 3º dedo mano izquierda. Hipotonía axial importante.

### Pruebas complementarias

- Hemograma: destaca anemia microcítica hipocrómica (Hb: 8,6g/dl, Hcto: 25,1%, VCM: 63,9 fL, RDW: 17,1%), con resto del hemograma, bioquímica, estudio de coagulación y gasometría venosa normales.
- Radiografía de tórax (proyección AP) (Fig. 1).
- TAC torácico con contraste (Fig. 2).

### ¿Cuál es el diagnóstico?

- Bronconeumonía.
- Síndrome de la cimitarra.
- Malformación congénita de la vía aérea pulmonar.
- Quiste broncogénico.
- Hernia de hiato paraesofágica congénita.



Figura 1.



Figura 2.

## Respuesta correcta

e. Hernia de hiato paraesofágica congénita.

## Comentario

En la radiografía de tórax, se observa una imagen redondeada en la mitad inferior del hemitórax derecho, bien delimitada y con nivel hidroaéreo. En el TAC torácico, se objetiva una masa retrocardiaca con nivel hidroaéreo, que corresponde con la totalidad de la cámara gástrica en posición intratorácica.

El diagnóstico por imagen muestra una hernia de hiato paraesofágica congénita, patología infrecuente en niños, secundaria a un defecto del desarrollo del diafragma.

La hernia de hiato puede ser: por deslizamiento, congénita o mixta<sup>(1)</sup>. Los dos primeros tipos se diferencian en la localización de la unión gastroesofágica, que está elevada en la hernia por deslizamiento. En la forma congénita, el fundus gástrico se hernia por el hiato esofágico y, con el tiempo, tracciona de la unión gastroesofágica, que termina por elevarse, convirtiéndola en una hernia de hiato mixta.

La edad media de presentación varía entorno a los 28 meses, aunque se describen casos desde los primeros días de vida hasta los 14 años de edad<sup>(2)</sup>.

La sintomatología clínica es altamente variable, desde pacientes asintomáticos hasta síntomas secundarios a esofagitis por reflujo gastroesofágico (RGE). Otros síntomas incluyen: vómitos, sangrado digestivo, anemia, saciedad precoz, disfagia, bajo peso, retraso en el crecimiento, broncoaspiración, infecciones pulmonares recurrentes o síntomas similares al asma. Puede ser un hallazgo casual en el estudio de otras patologías<sup>(3)</sup>. Es frecuente la asociación con otras malformaciones congénitas. Se asocia frecuentemente con síndrome de Marfan y patologías del colágeno.

La escasa sintomatología puede dificultar el diagnóstico y tratamiento precoz, aumentando la morbimortalidad<sup>(4)</sup>.

El vólvulo y la estrangulación son las complicaciones más graves y se presentan de forma menos frecuente en los niños que en los adultos.

La prueba de imagen utilizada inicialmente para el diagnóstico es la radiografía de tórax (Fig. 1), donde se suele visualizar una imagen redondeada, con niveles hidroaéreos, en relación con el mediastino posterior o paramedial derecho<sup>(5)</sup>.

En el caso que nos ocupa, se solicitó un TAC torácico (Fig. 2), en el cual se visualizó la totalidad de la cámara gástrica en posición intratorácica.

Sería conveniente en el diagnóstico, realizar un tránsito esofagogástrico que permita evaluar la anatomía del tracto gastrointestinal y detectar RGE asociado.

El tratamiento debe ser quirúrgico por las posibles complicaciones, aunque en el momento del diagnóstico el paciente esté asintomático. Dada la frecuente asociación de la hernia hiatal con el RGE, además de reparar la hernia, se suele realizar una técnica antirreflujo.

## Palabras clave

Hernia paraesofágica; Congénita; Reflujo gastroesofágico; Paraesophageal hernia; Congenital; Gastroesophageal reflux.

## Bibliografía

1. Santamarina MG. Rol de la TC multicorte en las hernias diafragmáticas. Ensayo iconográfico\*. Revista Argentina de Radiología. 2009; 73: 421-32.
2. Karpelowsky J, Wieselthaler N, Rode H. Primary paraesophageal hernia in children. J Pediatr Surg. 2006; 41: 1588-93.
3. Jetley NK, et al. Congenital Para Esophageal Hernia: A 10 Year Experience from Saudi Arabia. Indian J Pediatr. 2009; 76: 489-93.
4. Al-Salem AH. Congenital paraesophageal hernia in infancy and childhood. Saudi Medical Journal. 2000; 21: 164-7.
5. Yacizi M, et al. Paraesophageal hiatal hernias in children. Diseases of the Esophagus. 2003; 16: 210-3.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## 10 Cosas que deberías saber sobre... ...cuidados paliativos pediátricos



E. Pérez Costa, D. Rodríguez Álvarez,  
M. García Boyano, I. Noriega Echevarría

Los **cuidados paliativos pediátricos** consisten en la atención activa de las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales del niño con enfermedad incurable y su familia

No buscan prolongar la supervivencia, ni adelantar la muerte, pero al aumentar la calidad de vida y mejorar el control de síntomas, disminuyendo el sufrimiento, es frecuente que el **paciente viva más**

En **España** unos 2.000 pacientes menores de 20 años mueren de causa previsible. Estos pacientes serían subsidiarios de recibir cuidados paliativos. Se estima que unos 7.432 necesitan respuestas específicas para la edad pediátrica al final de la vida

La atención paliativa pediátrica abarca desde la etapa prenatal hasta adultos jóvenes con patología originada en la edad pediátrica

El lugar de atención preferente del niño y su familia es su domicilio, debiendo coordinarse los recursos de atención primaria y especializada en torno al mismo

La atención en cuidados paliativos pediátricos debe estar centrada en el paciente, es interdisciplinar, incorporando no solo a distintos especialistas (neurología, oncología, intensivistas, cirujanos, paliativistas...), sino también a distintas disciplinas (enfermería, psicología, trabajo social...)

Todos los profesionales que atienden a un niño con una enfermedad incurable y limitante para la vida deben incorporar el **enfoque paliativo**, aceptando la irreversibilidad del proceso y la posibilidad de muerte sin privarle de lo que necesite para estar bien

El **punto de inflexión**, es el periodo de tiempo en el que se identifica un cambio de tendencia en la trayectoria clínica del paciente. Los tratamientos deben subordinarse al mejor interés del paciente

Los **equipos** de cuidados paliativos pediátricos pueden ayudar a los profesionales en aquellos pacientes que hayan pasado el punto de inflexión, en el control de síntomas difíciles, en pacientes con necesidades complejas o en el proceso de toma de decisiones

Según los "Criterios de Atención de Cuidados Paliativos Pediátricos", elaborados por el Ministerio de Sanidad, las **Comunidades Autónomas** deben contar con equipos específicos que atiendan a estos pacientes

### Para saber aún más...

1. Ortiz San Román L, Martino Alba R. Enfoque Paliativo en Pediatría. *Pediatr Integral*. 2016; XX (2): 131.e1-e7.
2. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia cuidados paliativos: cuidados paliativos pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención 2014.