

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. Fanny Breitman y Ricardo Bernztein

CASO CLINICO

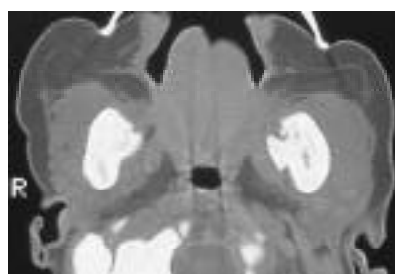
Un paciente de 5 meses de edad que presentaba tumefacción bilateral de la cara fue visto en el Hospital Garrahan. El niño nació de término con un peso de 3500 g. No presentó antecedentes perinataológicos significativos. Tomó pecho exclusivo 2 meses. Presentó buen progreso ponderoestatural y adecuada maduración.

La enfermedad presentaba 2 meses de evolución y se caracterizó por brotes y períodos de acalmía. Comenzó con una tumefacción pequeña, redonda, retroauricular, unilateral izquierda, interpretada como una adenopatía. No presentó fiebre ni signos de flogosis, pero por la irritabilidad y el rechazo del alimento se internó para descartar una meningitis. Con diagnóstico de otitis media aguda y adenitis recibió una primera serie antibiótica. Durante 15 días permaneció asintomático y luego presentó tumefacción de la zona lateral izquierda de la cara, con aumento de la consistencia y dolor. A pesar de encontrarse afebril, se interpretó como un adenoflemón, por lo que se reinternó y recibió antibióticoterapia parenteral. Una ecografía de partes blandas no mostró hallazgos específicos. El cuadro duró 3 días y remitió, pero repitió un cuadro de iguales características 15 días después, por lo que consultó espontáneamente al servicio de Mediano Riesgo del Hospital Garrahan.

Al ingreso el niño se encontraba afebril, irritable, con rechazo parcial del alimento y aspecto de dolor. Al examen físico se hallaba eutrófico y su único dato positivo era un aumento de tamaño y consistencia bilateral de mejillas y maxilar inferior, sin rubor ni calor. Se percibía dolor a la palpación. Se solicitó hemograma con GB 15800/mm³, Hb 9,1 gr/dl, Hto 30%, plaquetas 387000/mm³, VSG 73 mm, Ca 10.4 mg/dl, P 7.2 mg/dl, FA 330 U/l, albúmina 3,8 gr/dl, globulinas 2,8 gr/dl, VDRL no reactiva. Se realizó radiografía y tomografía de cara que permitieron realizar un diagnóstico.



Figura 1: Rx de cráneo frente. Engrosamiento cortical del maxilar inferior y de los rebordes orbitarios y aumento del tejido celular subcutáneo de aspecto inflamatorio.



Figuras 2 y 3: TAC, cortes de base de cráneo y cuello. Engrosamiento cortical y aumento del diámetro de las ramas ascendentes del maxilar inferior con engrosamiento de los músculos maseteros.

HIPEROSTOSIS CORTICAL INFANTIL (ENFERMEDAD DE CAFFEY)

La hiperostosis cortical infantil (HCI) o enfermedad de Caffey es un trastorno esquelético y de las fascias y músculos contiguos, de causa desconocida, que se manifiesta en el primer trimestre de la vida. No existen variaciones en su incidencia atribuidas al sexo, raza, medio social, país de origen o clima. Si bien hay descritos casos prenatales, lo habitual es que los lactantes se encuentren asintomáticos previamente. La edad media del comienzo de los síntomas es de 9 semanas; son muy infrecuentes los casos que se inician después del quinto mes de vida.

Las tres manifestaciones comunes a todos los pacientes son la irritabilidad, el engrosamiento cortical óseo y la inflamación de los tejidos blandos contiguos. La HCI comienza con un lactante irritable que llora, se queja, duerme y se alimenta mal. Puede estar pálido y sufrir una leve febrícula, la hipertermia no es frecuente. En la fase inicial suele observarse una súbita tumefacción indurada y dolorosa de tejidos blandos, fundamentalmente de las mandíbulas, órbitas y piernas. No son característicos en la zona de la inflamación, el enrojecimiento ni el calor. La evolución típica es por brotes y remisiones sucesivas de la inflamación a lo largo de 2 o 3 meses. La centellografía muestra hipercaptación de la zona afectada antes de que se produzcan cambios radiológicos. El diagnóstico se realiza por la aparición, desarrollo y regresión de la hiperostosis cortical en la radiografía ósea. Los huesos más afectados son la mandíbula, las clavículas y las extremidades en orden de frecuencia, pero excepto las falanges y las vértebras todos los huesos pueden comprometerse, aún sin manifestar sintomatología. La tomografía y la resonancia nuclear magnética pueden brindar una ayuda para demostrar la inflamación de los tejidos blandos que rodean a los huesos afectados. Los hallazgos de laboratorio más constantes son la aceleración de la eritrosedimentación y el incremento de la fosfatasa alcalina. Puede haber anemia, leucocitosis y trombocitosis leves. La biopsia ósea, debido a sus resultados inespecíficos, no es hoy recomendable excepto que sea necesario descartar patología maligna.

Las complicaciones de la HCI incluyen pseudoparálisis debido al compromiso escapular, elevación diafragmática y derrame pleural por el compromiso costal, tortícolis por la hiperostosis clavicular y disfagia relacionada con la reacción mandibular.

Los diagnósticos diferenciales de la HCI incluyen las diferentes causas de hiperostosis de la infancia. La periostitis sífilítica ocurre en el 25% de los niños infectados. Las anomalías radiológicas se expresan por osteocondritis en muñecas, hombros, tobillos y rodillas, periostitis de huesos largos y ensanchamientos epifisarios. Son más tardías que las del Caffey y se acompañan de serología positiva. La intoxicación crónica con vitamina A presenta una hiperostosis leve que no compromete la mandíbula y aparece luego de meses de ingestión de excesivas dosis de dicha vitamina. Otras patologías a considerar son la tuberculosis ósea, la osteomielitis, las neoplasias, el escorbuto, el raquitismo carencial y el hiperfosfatémico, el hiperparatiroidismo, la drepanocitosis y otras hemoglobinopatías, la intoxicación con metales pesados, la periostitis de la enfermedad de Gaucher, las displasias esqueléticas y las osteopatías hipertróficas secundarias (FQP, EPOC, cardiopatías). Muchos de estos cuadros son de presentación más tardía y no cursan con inflamación. Lamentablemente, en pediatría las lesiones óseas del maltrato infantil, que representa otro diagnóstico diferencial a tener en cuenta, son más frecuentes que el Caffey. El maltrato debe ser sospechado a partir de una adecuada historia médico social y de un completo examen físico. Se deben solicitar radiografías de todo el esqueleto que pueden mostrar fracturas múltiples y en varios estadios de evolución, lesiones metafisarias, epifisarias y osificación subperióstica. Se comunicó la aparición de hiperostosis cortical asociada a la administración prolongada de prostaglandina E1 en el tratamiento de cardiopatías cianóticas. En el Hospital Garrahan hemos visto pacientes con un cuadro sumamente infrecuente denominado hiperostosis cortical idiopática con disproteinemia o síndrome de Goldbloom. En él la hiperostosis se da en niños mayores, asociada a fiebre e intensos dolores óseos y afecta fundamentalmente huesos largos.

Se postula una posible transmisión genética autosómica dominante con penetrancia incompleta. La patogenia persiste oscura y se involucran múltiples factores como infección viral, alergia o colagenopatía. La enfermedad es autolimitada y puede no requerir tratamiento. Los corticoides alivian los síntomas en los casos severos.

LECTURA RECOMENDADA

- Silverman FN, Kuhn JP. Caffey's pediatric X-ray diagnosis: an integrated imaging approach. 9th ed. Library of Congress, Mosby: St. Louis 1993.
- Kirks D. Practical pediatric imaging. Diagnostic radiology of infants and children. 1era ed. Boston, EEUU: Little, Brown & Company 1984.
- Maroteaux P. Les maladies osseuses de l'enfant. 3er ed. Médecine-Sciences Flammarion: Paris 1995.
- Bernztein R, Lejarraga H. Hiperostosis cortical idiopática con disproteinemia (síndrome de Goldbloom). Arch Arg Pediatr 1995;93:338-42.
- Ueda K, Saito A, Nakano H, et al. Cortical hyperostosis following long-term administration of prostaglandin E1 in infants with cyanotic congenital heart disease. J Pediatr 1980;97:834-6.
- McKusick V. On-line mendelian inheritance in man (OMIM). Johns Hopkins University School of Medicine: Baltimore 1996.

STATUS CONVULSIVO - FIEBRE

Dres. A. Parra*, A. Peve*, L. Casimir, C. Roldán, B. Spagnolo, M.T. Rosanova

CASO CLINICO

Niña de 3 años que 24 hs. previas al ingreso comienza con hipertermia de 39 - 40°C. Posteriormente presenta diarrea y vómitos. En el momento de la admisión tuvo una convulsión tónico-clónica generalizada de 40 minutos de duración, quedando con signos de decorticación por lo que pasa a unidad de cuidados intensivos.

Se le realiza hemograma:

-Recuento de Blancos 4.000 mm³

-Hb: 12 gr/dl

-Hto: 39%

-Plaquetas 172.000 mm³

-Ionograma: Na:134 mEq/l ; K: 3.2 mEq/l

-EAB: acidosis metabólica

Punción lumbar: citoquímico normal.

Con diagnóstico presuntivo de meningoencefalitis se medica empíricamente con ceftriaxona 100 mg/kg /día EV y aciclovir a 30 mg/kg/día EV.

A las 48 hs. se reciben 1 de 2 hemocultivos positivo.

El paciente presenta muy buena evolución clínica.

¿Cuál es su diagnóstico?

-Bacteriemia por *Shigella*.

- ¿Cuál es la incidencia de afectación de Sistema Nervioso Central en las Gastroenteritis por *Shigella*?
- ¿Es frecuente la Bacteriemia Asociada?
- ¿Cuál sería el tratamiento de elección y durante cuánto tiempo?
- ¿Cuáles son las medidas de aislamiento que deben implementarse?

COMENTARIO

La diarrea sigue siendo en los países en desarrollo una de las causas más comunes dentro de las enfermedades infecciosas. En nuestro hospital la incidencia de diarrea por *Shigella* es de 6,6 %.

El espectro clínico de la infección por *Shigella* es amplio; desde cuadros leves autolimitados de diarrea acuosa a infecciones severas con fiebre y alta toxicidad sistémica, diarrea mucosanguinolenta y compromiso neurológico.

Existen cuatro especies diferentes de *Shigella*: Flexneri, Sonnei, Disenteriae y Boidii. Las dos primeras son predominantes en nuestro país.

La transmisión es de persona a persona. El agua, la comida, la leche y las moscas juegan también un papel importante. El inóculo necesario para la infección es de sólo 100 colonias.

La afectación de SNC puede manifestarse con cefaleas, irritabilidad, letargo y convulsiones, presentándose entre el 10 - 45% de los pacientes con gastroenteritis según distintas series. La patogénesis no es clara; la shigotoxina y otras neurotoxinas estarían asociadas. El examen del LCR es normal aunque puede producirse linfocitosis leve.

La bacteriemia asociada es muy poco frecuente, la mayoría de las series coinciden en que se encuentra en alrededor de un 4% de los casos.

Con respecto al tratamiento es primordial la rehidratación correcta. El tratamiento antibiótico de la diarrea estaría indicado ante el aislamiento de la *Shigella* por cultivo.

La bacteriemia debe tratarse en forma parenteral durante un ciclo de aproximadamente 5 días.

La resistencia antimicrobiana es un problema importante. La ampicilina y la trimetoprima sulfametoxazol (TMP – SMX) utilizadas anteriormente, son actualmente resistentes en nuestro medio. En nuestro hospital la resistencia durante 1997 fue de 0,0% para la Furazolidona, Quinolonas, Cefalosporinas de 3º Generación e Imipenem; 76,1% para Ampicilina y 64,0% para TMP-SMX.

Algunos antibióticos que son sensibles "in vitro" no son eficaces "in vivo". Ante la sensibilidad confirmada los más recomendados son: Acido Nalidixico, Furazolidona, Quinolonas, Ampicilina y en casos severos Cefalosporinas de 3º Generación.

Las estrategias de prevención están dirigidas al correcto lavado de manos, control de suministros de agua y procesamiento higiénico de alimentos. En pacientes hospitalizados el aislamiento es de tipo entérico, es decir lavado de manos después de tocar al paciente o material contaminado; los artículos contaminados deben desecharse en bolsas rotuladas antes de ser enviadas para su procesamiento.

LECTURA RECOMENDADA

- Barret - Connor E., Connor J.D. *Shigella* *Boydii* Bacteriemia - The Journal of Pediatric - 1969; 75: 298-300.
- Scragg J.N., Rubidgec, Appelbaum P.C. *Shigella* Infection in African and Indian Children with Special Reference to *Shigella* Septicemia. Journal of Pediatric - 1978; 93: 796-797.
- Peter Halsey Marcuse Pickering. Recomendaciones para el cuidado de los niños - Red Book, Enfermedades Inf. en Ped. 23º Ed. 1996 Pág. 104.
- Herbert L. Dupont. *Shigella* Species - Principles and Practice of Infections Diseases. Mandell, Douglas Andbennett's. 4th. Edition. 1995. Pag. 2033-2038.
- Henry F. Gómez G. Thomas G. *Shigella* Species. Principles and Practice of Pediatric Infections Diseases. Long S. Pickering L. Prober C. 1st. Ed. 1997. Pag. 929-933.
- Xifró M. C. Polania R. Dobrzanski W. ET AL. Shigellosis en Niños Internados. Rev Hosp Niños Baires. 1997; 39: 156-162.