

CASOS CLÍNICOS

Síndrome de pseudo Bartter como debut de fibrosis quística en paciente pediátrica

Lovatón Gudiel N, Gutierrez Sullca P

Hospital Nacional Cayetano Heredia

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer 9 meses antecedente de hiponatremia, acidosis metabólica secundaria y desnutrición, manejada en emergencia, reingresa a 6 días con tos, dificultad respiratoria, edemas y fiebre progresando rápido a insuficiencia respiratoria en VMI ingreso a UCI pediátrica con alcalosis metabólica pH 7.49 HCO₃ 25.3, hipofosfatemia relacionada a desnutrición e hipocalcemia que se corregen, requiere ventilación mecánica invasiva, ventilación no invasiva por 49 días, Por clínica, imágenes sugerentes y cultivo traqueal + staphylococcus aureus, inicia antibioticoterapia (meropenem + vancomicina) evolución estacionaria y fiebre se amplía estudios con TEM de tórax (bronquiectasias), fibrobroncoscopia (secreción purulenta y mucosa friable) lavado bronquioalveolar + Stenotrophomona maltophilia, se sospecha de fibrosis quística, resultado de test de cloro en sudor + y secuenciación completa del gen CFT (Phe-508del), agrega tratamiento dirigido. Coprológico funcional con mala absorción de carbohidratos y grasas sudan +++, elastasa fecal >200, biopsia intestinal atrofia moderada de vellosidades intestinales e insuficiencia pancreática recibe enzimas pancreáticas.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Madre: TBC pleural diagnosticada en el I trimestre, 12 días pre parto cumple tratamiento por 6 meses. Padre chileno. No tamizaje metabólico al nacer. 5 meses infección respiratoria aguda y tos persistente, respuesta favorable a amoxicilina y salbutamol.

Examen físico

FC: 180x' FR: 66X' T°: 38°C. SatO₂: 92%. PA: 80/50 mmHg. Peso: 5.8 kg. Talla: 67.2 cm Tórax: tirajes en 3 paquetes, subcrépitos en AHT a predominio de base pulmonar derecha.

Tratamiento

Síndrome de pseudo Bartte tratamiento con corrección de electrolitos y descarte de tubulopatía. Antibióticos de amplio espectromanejo según cultivos, nebulización con solución hipertónica y alfa dornasa además de fisioterapia respiratoria y azitromicina. Manejó desnutrición crónica severa: Aporte de vitamina A, K, sulfato de zinc, cobre, ácido fólico y colecalciferol, lipasa pancreática 25000 Ui/día.

Evolución y/o resolución del caso

Evolución favorable, condiciones agudas resueltas, ingreso al programa de fibrosis quística.

Discusión / Conclusiones

Considerar diagnóstico de fibrosis quística como diagnóstico diferencial en niños con manifestaciones electrolíticas de síndrome de Bartter y que se descarte tubulopatía.

Referencias

Kose M, Pekcan S, Ozcelik U, Cobanoglu N, Yalcin E, Dogru D, et al. An epidemic of pseudo-Bartter syndrome in cystic fibrosis patients. Eur J Pediatr. 2008

CASOS CLÍNICOS

Enfermedad granulomatosa crónica en un paciente con fibrosis quística: reporte de un caso

Durand J, Bernaola G, Arbulú J

Perú, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente de 6 años de edad, presenta tos recurrente, hiporexia y pobre ganancia ponderal.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Abscesos pulmonares a los 4 meses de edad. Fibrosis quística diagnosticada a los 6 meses de edad, con tratamiento para colonización con *P. aeruginosa*. Absceso de cuero cabelludo. Abscesos pulmonares a los 11 meses de edad. Hermano fallecido por fibrosis quística

Examen físico

Peso: 18kg (-1.73 SD) Talla: 111cm (-1.90 SD) IMC: 14.6 (-0.65 SD). Estado Nutricional: eutrófico. Ap. respiratorio: buen pasaje de murmullo vesicular en ambos hemitórax.

Tratamiento

Fibrosis quística: Alfadornasa nebulizada. Nebulizaciones con solución hipertónica. Fisioterapia respiratoria. Tobramicina nebulizada intermensual. Azitromicina vía oral. Enfermedad granulomatosa crónica: Cotrimoxazol e Itraconazol como tratamiento profiláctico.

Evolución y/o resolución del caso

La evolución clínica y radiológica fue favorable, los abscesos pulmonares se resolvieron con el tratamiento antibiótico. En relación a la fibrosis quística, lleva un tratamiento crónico y de las exacerbaciones, cuyo objetivo principal es enlentecer la progresión de la enfermedad.

Discusión / Conclusiones

Los pacientes con fibrosis quísticas pueden presentar microabscesos pulmonares, pero los abscesos grandes son raros en estos pacientes (1). Por la recurrencia de abscesos en pulmón y cuero cabelludo, se estudió inmunodeficiencia primaria, diagnosticándole enfermedad granulomatosa crónica (2). Es importante reportar este caso, pues la fibrosis quística generalmente no se asocia a grandes abscesos pulmonares o infecciones de la piel; y si se presentan, se debe sospechar inmunodeficiencia asociada, para poder rea-

lizar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno (3). Además, no hay publicaciones sobre pacientes que presentan ambas enfermedades genéticas. El tratamiento de la inmunodeficiencia primaria asociada es primordial para mejorar la sobrevivencia de los pacientes con fibrosis quística.

Referencias

- Castilla G. Epidemiología de infecciones respiratorias en pacientes con Fibrosis Quística en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. *Rev Perú Pediatr.* 2008; 61: 82-8. Álvarez A, Yamazaki M, Espinosa S. Enfermedad granulomatosa crónica. *Rev Alerg Mex.* 2009; 56(5): 165-74. Evans D, Fiedler M. Lung abscess in a patient with cystic fibrosis: case report and review of literature. *Pediatric pulmonology.* 1996; 21: 337-40.

CASOS CLÍNICOS

COVID-19 en niños con Síndrome de Down, serie de casos

Mauricio Mendoza Perales², Raúl Copana-Olmos MD. MSC.¹, Nelson Villca-Alá MD. MSC.², Adriana Asturizaga MD², Ingrid Dávalos-Zuleta MD³, Adela Felipa Magne-Calle MD⁴, Ramiro Cabrera MD⁵, Vladimir Aguilera-Avenidaño MD⁶, Mariel Andrea Forest-Yépez MD⁷, Alejandra Vasquez-MD¹, Jenny Loayza MD², Maria Rene Alvarez Arroyo MD⁸ y Enayda Paz-Oporto⁹

1. Servicio de Terapia Intermedia y COVID-19, Hospital del Niño "Dr. Manuel Ascencio Villarroel. Cochabamba", Bolivia
2. Departamento de Neumología Pediátrica, HODE Materno Infantil Hospital Caja Nacional de Salud. La Paz, Bolivia.
3. Servicio de Terapia Intensiva Pediátrica, Hospital del Norte; El Alto, Bolivia.
4. Servicio de Emergencias, Hospital del Norte; El Alto, Bolivia.
5. Departamento de Neumología Pediátrica, Hospital del Niño "Dr. Mario Ortiz", Santa Cruz; Bolivia.
6. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría", La Paz. Bolivia; Sociedad Boliviana de Terapia Intensiva Pediátrica
7. Departamento de Terapia Intensiva Pediátrica, HODE Materno Infantil Hospital Caja Nacional de Salud. La Paz, Bolivia.
8. Departamento de Neumología Pediátrica, Hospital Caja de Salud de la Banca Privada.
9. Docente Universidad Mayor de San Andrés (UMSA)

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

En esta serie de casos describimos las características clínicas, radiológicas, laboratorios y evolución de 7 niños con síndrome de Down ingresados en salas de Te-

rapia Intensiva Pediátrica de 5 hospitales pediátricos del país entre abril 2021 y enero 2022. Los criterios de inclusión: prueba positiva para SARS-CoV-2 mediante RT-PCR cuantitativa, cuadro clínico que requiera hospitalización y diagnóstico clínico de SD.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Edad entre el mes y 18 años, 5/7 varones, 2/7 mujeres, fuentes de contagio desconocidas, ninguno de los niños en edad de inmunización cuenta con vacuna contra el SARS-Cov-2.

Examen físico

Características clínicas: 3 a 11 días de evolución, con síntomas respiratorios graves, hipoxia en 6/7 casos, imagen radiológica de neumonía y 2/7 SDRA; presencia de 2 comorbilidades frecuentes: desnutrición con tablas de CDC para SD en 4/7 pacientes y la cardiopatía con hiperflujo pulmonar (CIA y CIV) en 3/7.

Tratamiento

El manejo fue estándar por protocolos institucionales: oxigenoterapia en todos los casos, llegando a la VMI en 3/7; uso de corticoides sistémicos en 5/7; antibióticos con esquemas empíricos iniciales en 6/7, tratamientos de soporte como transfusiones (3/7 casos) y drogas vasoactivas (2/7).

Evolución y/o resolución del caso

Estancia hospitalaria promedio: 11 días, mortalidad 3/7 casos a los 6 días, 2 fallecimientos con SDRA y choque séptico, presencia de comorbilidades como la desnutrición y cardiopatía congénita.

Discusión / Conclusiones

La neumonía es 60 veces más común en niños con SD. Se predice que las personas con COVID-19 y SD tendrían un mayor riesgo de sobreinfecciones pulmonares bacterianas secundarias (1), en nuestro reporte se identifica neumonía en 85%, y en un 28% con SDRA; contrasta con resultados obtenidos en Bolivia los cuales reportan neumonía 63% y SDRA 8,3% (2), en los siete pacientes estudiados la mortalidad alcanza 3/7 (43%) comparativamente muy superior a la mortalidad general: 15%, se evidenció limitaciones en el seguimiento de los pacientes desnutrición en 5/7 y casos cardiopatías congénitas no resueltas 3/7. Se concluye que el manejo de los pacientes con SD y COVID-19 es el estándar con la consideración particular de su condición desarrollan cuadros graves además de realizar un control ambulatorio adecuado.

Referencias

1. Espinosa JM. Down Syndrome and COVID-19: A Perfect Storm? Cell Reports Medicine, 2020 May 1(2):1000192. Alsubie HS, The evaluation and management of respiratory disease in children with Down syndrome Paediatric Respiratory Reviews 2018,26:49-54

CASOS CLÍNICOS

Tratamiento endovascular de gran secuestro pulmonar y falla cardiaca en un niño

María Eugenia Arauz Martínez, Ríos-Méndez Raúl Enrique, Oliveros-Rivero Jorge Alejandro, Briceño-Barboza Ricardo Enrique, Montero-Monar Hernán Eduardo, Maldonado-Gonzalez David Fernando.

Hospital Clínica Kennedy-Policentro. Guayaquil, Ecuador.

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente con disnea, taquicardia, posquirurgico temprano de cirugía correctora de síndrome de cimitarra y ligadura de conducto arterioso persistente. Destete fallido de ventilación mecánica.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Reside en amazonía, mala progresión pondoestatural, neumonías a repetición tratada de forma ambulatoria, soplo cariaco 1/6 en mesocardio.

Examen físico

en posquirúrgico temprano de cirugía cardiaca, taquicardia, taquipnea, herida quirúrgica sin infección, con O₂ x cánula 2 Lt/minuto, SaO₂ 92%, hepatomegalia.

Tratamiento

Cateterismo: oclusión de SP con un dispositivo Amplatzer vascular plug de 14 mm, con oclusión total.

Evolución y/o resolución del caso

Destete del O₂ y alta hospitalaria pocos días después. Medicación; aspirina y diuréticos. Tiempo de seguimiento 9 meses, peso actual 14 kg. Angio TAC de control: SP sin flujo residual ni recanalización

Discusión / Conclusiones

El tratamiento del SP es controversial aún, ya que puede ser conservador si es asintomático y pequeño, o por resección quirúrgica, actualmente está la opción de embolización por cateterismo. Hay experiencia publicada de tratamiento endovascular exitoso. Sin embargo, hay dudas si los SP con grandes vasos debe ser tratado con grandes dispositivos. En este caso el trata-

miento de un SP con gran vaso nutricio fue tratado con un dispositivo oclisor vascular de gran tamaño, siendo efectivo.

Referencias

Zhang et al. 2022. Rios-Méndez RE, et al. 2017. Brown SC, et al. 2012.

CASOS CLÍNICOS

Síndrome de fuga aérea pulmonar secundario a tumor carcinoide endobronquial: reporte de caso.

Vianney García, Mejía, S; Salcedo, M.

México, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Niña de 12 años, inicia cinco días previos con tos húmeda, la que evoluciona a disneizante, persistente, se automedica con antigripal y antitusígeno. Al tercer día se agrega dolor, opresión y aumento de volumen en tórax y cuello, evento hemoptoico, acude a urgencias.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Tabaquismo pasivo, asma un mes previo y en tratamiento.

Examen físico

Ingresa desaturando, polipneica, taquicárdica. Enfisema subcutáneo en cuello y tórax y miembros superiores. Tórax timpánico en cara anterior, murmullo vesicular disminuido en cara anterior, sibilancias bifásicas de predominio apical bilateral.

Tratamiento

Esquema de rescate con salbutamol, esteroide sistémico y oxígeno suplementario con FiO₂ 80%.

Evolución y/o resolución del caso

Cuarto día presenta expectoración hemoptoica, desaturación, clínica y radiológicamente con atelectasia derecha. Control tomográfico: masa intraluminal que obstruye la luz de tráquea y bronquio derecho en 50-60%. Broncoscopía: tercio distal de tráquea lesión pediculada, eritematosa, disminuye luz en 80% y ocluye BPD en 100%. Resección 80%. Histología: Tumor carcinoide con extensas zonas de necrosis y metaplasia escamosa en el epitelio de revestimiento. Inmunohistoquímica CD56 y Synoptofisina positivo +++, PS100+.

Discusión / Conclusiones

El síndrome de fuga aérea es el escape de aire del árbol traqueobronquial hacia los espacios extraalveolares. En Pediatría se asocia a crisis asmática, infecciones respiratorias, traumatismos, esfuerzos intensos, estados de ansiedad y consumo de drogas, factor común: maniobra de valvula.

Referencias

Miralles Lozano F, Valencia Rodríguez A, Espildora Sanchez F, Merino Verdugo J, Rosales Jaldo M. Pulmón claro unilateral y neumomediastino debido a tumor bronquial mucoepidermoide. Archivos de Bronconeumología. 1981 Sep;17(5):241-3. Gil-Vargas M, González-Rodríguez LE, León-Aguilar VH. Neumomediastino secundario a efecto Macklin. Reporte de un caso. Acta Pediátrica de México. 2017 Aug 25. 38 (5):317.