

11, 12 y 13 de junio 2015  
**63 Congreso AEP**  
**BILBAO**



Palacio de Congresos y de la Música – Euskalduna Jauregia  
2015eko ekainaren 11, 12 eta 13an • 63 KONGRESU AEP  
BILBAO Euskalduna Jauregia

# Libro de ponencias y comunicaciones

## Pósteres sin defensa



## ATENCIÓN PRIMARIA

### ADHERENCIA A LAS VACUNAS NO FINANCIADAS EN EL MEDIO RURAL

Oliver Valenzuela Molina<sup>1</sup>, Paula Rodríguez Molina<sup>2</sup>, Paula Aragón Romero<sup>2</sup>, María de los Ángeles Teodoro Reina<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud Marquesado, Alquife, Granada, España

<sup>2</sup> Cruz Roja Española, Granada, España

<sup>3</sup> Residencia Sagrada Familia, La Zubia, Granada, España

#### Introducción y objetivos

El cumplimiento del calendario vacunal puede variar según la zona geográfica, siendo el medio rural un lugar de interés para valorar si existen diferencias. El objetivo es realizar un registro y análisis descriptivo de la adherencia a las vacunas no financiadas (antineumocócica, rotavirus y varicela) en una comarca rural, para así poder plantear posteriormente hipótesis de qué factores podrían influir en la decisión a la hora de realizar dicha inmunización como puede ser la dependencia económica, densidad de población, inmigración, etcétera.

#### Métodos

Se elabora una base de datos correspondiente a niños nacidos en un periodo de tres años, todos ellos residentes en la misma comarca rural que hayan seguido su calendario vacunal en la misma Zona Básica de Salud. Se excluyen todos aquellos que hayan recibido algunas dosis fuera de dicha comarca o que no residan en esta de forma habitual.

#### Resultados

Se recoge un total de 106 pacientes, de los cuales, 52 son niños (49%) y 54 son niñas (51%), residentes en la misma comarca rural. Todos ellos han recibido a su tiempo las vacunas del calendario financiadas por el Sistema de Salud. Además, un 79,3% recibió la vacunación antineumocócica completa; un 31,2% la vacunación completa para rotavirus y tan solo 3 casos (2,8%) recibieron vacunación frente a varicela, que fue de forma incompleta (una dosis), debido a la retirada temporal de dicha vacuna. Encontramos 9 pacientes (8,5%) que no recibieron ninguna dosis de las vacunas no financiadas por el Sistema de Salud. Un 31,1% recibió inmunización completa frente a neumococo y rotavirus; y de los tres que recibieron una dosis frente a varicela, todos ellos fueron vacunados de pauta vacunal antineumocócica completa y solo dos la completa frente a rotavirus. No se observó diferencia significativa entre ambos sexos.

#### Conclusiones

En general, no existe un rechazo ideológico a la vacunación, puesto que el 100% ha recibido las pautas vacunales

completas financiadas por el Sistema de Salud y además, casi el 80% se ha vacunado completamente frente a neumococo, dada la importancia transmitida por los pediatras sobre la enfermedad neumocócica invasiva en los últimos tiempos. Sin embargo, la tasa de vacunación frente a rotavirus es significativamente más baja, con lo que se debería insistir en las complicaciones que pueden surgir con esta infección. Sería interesante comparar con otras áreas rurales así como con el medio urbano.

### COLITIS HEMORRÁGICA EN RECIÉN NACIDO

Antonio Jesús Castellanos Alcarria<sup>1</sup>, Rosa María Sánchez Andrada<sup>1</sup>, María Teresa José Hernangómez Cuesta<sup>1</sup>, José María Ojeda Escuriet<sup>1</sup>, María del Carmen Garre Alcázar<sup>2</sup>, Álvaro Mula Antón<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud San Pedro del Pinatar, Murcia, España

<sup>2</sup> Hospital General Universitario de Elche, Alicante, España

<sup>3</sup> Centro de Salud Totana Sur, Murcia, España

#### Introducción

La colitis alérgica, proctocolitis eosinofílica o colitis hemorrágica del lactante es una inflamación de colon y recto frecuente durante el periodo de lactante, consecuencia de una reacción alérgica frente determinados antígenos alimentarios, fundamentalmente la proteína de leche de vaca (PLV), mediada por un componente mixto (IgE y células).

#### Resumen del caso

Neonato de 3 días de vida que consulta por deposiciones sanguinolentas desde el segundo día de vida. Afebril. No otra sintomatología asociada. Antecedentes personales: Recién nacido pretérmino, 36 semanas de gestación, peso al nacimiento 2.300 g, cribado metabólico neonatal normal. Alimentación con lactancia artificial desde el nacimiento por decisión materna. Antecedentes familiares: sin interés. Exploración física: Buen estado general. Bien nutrido. Auscultación cardiopulmonar: normal. Abdomen: blando y depresible, no doloroso a la palpación, no timpanismo. Ano normal, no fisura. Se realizó estudio microbiológico de heces (rotavirus/adenovirus, cultivo heces y antígeno de *Clostridium difficile*) con resultado negativo. Hemograma normal (No eosinofilia) y bioquímica también normal (no ferropenia, reactantes de fase aguda normales). Se indicó fórmula extensamente hidrolizada de caseína observándose mejoría inicial tras 24 horas, con empeoramiento posterior y reaparición de la clínica, por lo que vuelven a consultar pautándose entonces alimentación con una fórmula elemental. Tras 48 horas, mejoría absoluta y desaparición total de la clínica.

### Conclusiones y comentarios

La colitis alérgica puede darse en niños alimentados con lactancia artificial aunque se ha descrito un aumento de la incidencia en los últimos años en niños alimentados con lactancia materna exclusiva.

Suele debutar entre el mes y doce meses de vida aunque de manera más excepcional puede aparecer ya desde los primeros días de vida.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y el pronóstico benigno aunque debemos recordar que ante un debut grave o ante la ausencia de respuesta al ensayo con dieta exenta de PLV con persistencia de la rectorragia, se debe siempre replantear el diagnóstico y realizar diagnóstico diferencial de hemorragia digestiva baja con otras causas frecuentes como: fisura anal, grietas en pezón de la madre, causas infecciosas, enterocolitis necrotizante o malrotación intestinal.

Con la eliminación completa de las PLV de la alimentación del lactante o en los niños con lactancia materna, de la dieta de la madre, suelen desaparecer los síntomas en las siguientes 48-72 horas, que vuelven a reaparecer si se reintroducen las PLV en la dieta.

### DERMATITIS POR TATUAJES DE HENNA EN NIÑOS. A PROPOSITO DE 3 CASOS

Mónica de Luna Navarro, Sofía Benítez Fusté, Daniel Fusté García, Francisca Lajara Latorre, Laia Parrón Lagunas, Montserrat Porto Turiel

*Badalona Serveis Assistència, Badalona, Barcelona, España*

#### Introducción y objetivos

Desde que los tatuajes temporales de henna están de moda, el número de casos de dermatitis alérgicas de contacto en niños han aumentado.

Henna es un pigmento natural que procede de la planta (*Lawsonia inermis*) de color marrón-rojizo. En ocasiones, se adultera con parafenilendiamina (PPD), que es un producto ilegal, para conseguir henna negra, que contiene concentraciones de PPD del 15%, siendo la concentración autorizada del 2%.

El riesgo de sensibilización a la PPD es muy alto cuando la concentración es elevada.

#### Métodos

Presentamos tres casos de dermatitis de contacto importantes tras haberse realizado un tatuaje con henna negra.

#### Resultados

Los tres pacientes tenían edades comprendidas entre 7-14 años.

El tatuaje había sido realizado 3 semanas antes produciendo reacción local inflamatoria que se resolvió en unas semanas tratamiento tópico con corticoides sin dejar ningún tipo de secuela.

### Conclusiones

La sensibilización por contacto es indefinida por lo que el paciente se verá obligado a evitar para siempre el contacto con tintes para el pelo, máscara de pestañas, tintes de imprenta, betunes o pinturas. También pueden tener reacciones cruzada con sustancias colorantes textiles y cosméticos, caucho, gafas de bucear y medicamentos del grupo sulfonamidas y benzocaínas.

### DESCRIPCIÓN DE DOS BROTES DE ENFERMEDAD MANO-PIE-BOCA EN UNA COMARCA DE ATENCIÓN PRIMARIA EN 2014

Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi<sup>1</sup>, Juncal Artieda Arandia<sup>2</sup>, Milagros Montes Ros<sup>3</sup>, Yolanda Salicio Bermejo<sup>3</sup>, Juan Antonio Tapia Echave<sup>4</sup>, María José Reguilón Miguel<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Centro Salud Pasaia San Pedro, Pasaia, Guipúzcoa, España

<sup>2</sup> Subdirección de Salud Pública y Adicciones, San Sebastián, Guipúzcoa, España

<sup>3</sup> Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

<sup>4</sup> Centro de Salud Zarautz, Guipúzcoa, España

<sup>5</sup> Centro Salud Astigarraga, Guipúzcoa, España

#### Introducción y objetivos

La enfermedad mano-pie-boca (EMPB) es una enfermedad febril aguda de origen vírico caracterizada por exantema vesicular en las palmas de las manos, plantas de los pies y mucosa oral, que afecta predominantemente a niños en su infancia temprana. Se transmite persona a persona mediante contacto con secreciones orales y respiratorias, líquido vesicular y/o heces de personas infectadas. Coxsackie A16 (CVA16) y Enterovirus 71 (EV71) son los agentes etiológicos más comunes. Se describen dos brotes poblacionales de EMPB en una comarca durante 2014 (población pediátrica 59.776).

El Objetivo de esta comunicación es describirlos y sus repercusiones sociales y escolares.

#### Métodos

Estudio epidemiológico descriptivo para caracterización de persona, lugar y tiempo.

Fuentes de información:

- 1) Registro informatizado de atención primaria, seleccionando todas las consultas con un código diagnóstico 074,3 de la CIE9, obteniéndose información de: edad, sexo, fecha de inicio de síntomas y centro de salud.
- 2) Muestra de 6 pediatras de la comarca (población: 4.200 niños) para obtener información clínica de los casos y muestras para estudio microbiológico.
- 3) Resultado del estudio virológico de muestras faríngeas, dérmicas o de heces obtenidas por los pediatras de atención primaria participantes.

## Resultados

Durante 2014 se registraron 1.488 consultas por EMPB en sistema informático de atención primaria pediátrica de la Comarca frente a 139 consultas en el año 2013. El 82% de casos se dio en el grupo de 0 a 2 años y el 56,1% fueron hombres.

Se identificaron dos ondas epidémicas con similar intensidad (tasas máximas: 817,6 y 743,6). La distribución geográfica no fue homogénea en la primera onda.

En la primera onda los pediatras de atención primaria colaboradores recogieron datos clínicos y cultivos de 83 casos. El 77% presentó fiebre y exantema pápulo-vesicular (90% en manos y pies, el 75% en boca, el 53% en nalgas y 30% en cara). De la segunda onda no se obtuvo infor-

mación clínica detallada. Se detectó enterovirus en 74 de los 81 pacientes en los que se analizaron muestras, siendo EV 71 predominante en la primera onda epidémica (35,4%) y Coxsackie A6 en la segunda (65,4%).

Se informó a la red asistencial y escolar de las medidas de control. Ningún niño precisó de ingreso hospitalario.

## Conclusiones

La alta incidencia de EMPB en la población menor de 2 años generó alarma social y la comunicación rápida entre epidemiología y atención primaria fue fundamental para valorar la gravedad e incidencia de los casos. La caracterización molecular permitió diferenciar dos brotes diferentes en la misma área geográfica.



## ERITEMA FACIAL TRAS INGESTA ALIMENTARIA: ¿ES SIEMPRE ALERGIA?

Alicia Rodríguez Arráez<sup>1</sup>, Sílvia Simó Nebot<sup>2</sup>, Verónica S. López García<sup>3</sup>, Nuria Carreras Blesa<sup>2</sup>, Miriam Poblet Puig<sup>3</sup>, Alba Verges Castells<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ABS Sant Josep (UGEAP L' Hospitalet Centre), L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

<sup>2</sup> Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

<sup>3</sup> ABS Centre (UGEAP L'Hospitalet Centre), L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

## Introducción

La aparición de eritema facial tras la ingesta de alimentos es un signo común en la alergia alimentaria, pero es necesario pensar en otras patologías menos frecuentes

como el síndrome de Frey o auriculotemporal.

En esta entidad se observa eritema, calor local, y en ocasiones sudoración, en el territorio de inervación del nervio auriculotemporal desencadenados por un estímulo gustativo.

La principal hipótesis etiológica es la inervación aberrante de fibras de dicho nervio como consecuencia de su lesión. En pediatría la primera causa es la aplicación de fórceps en el parto, seguida de otras como infecciones, tumores o cirugía.

## Resumen del caso

Lactante de 6 meses que consulta porque en las dos semanas previas presenta aparición de eritema en zona malar-temporal derecha tras la papilla de fruta sin otros síntomas añadidos y con resolución espontánea al cabo de una hora.

Es fruto de una primera gestación controlada de madre sana con parto distócico por desproporción pélvico-cefálica e instrumentado con fórceps a las 38 semanas. Peso al nacimiento 3810 kg, longitud 52 cm, perímetro cefálico 35 cm. Test de Apgar 9/10.

Como único antecedente destaca plagiocefalia postural controlado en el Centro de Atención Primaria.

Dada la clínica muy sugestiva de síndrome de Frey se cita para prueba de provocación consistente en la administración de papilla de frutas. A los cinco minutos aparece el eritema malar unilateral que desaparece en una hora sin otros síntomas, con lo que se confirma el diagnóstico.

### Conclusiones y comentarios

El síndrome de Frey es una entidad benigna y autolimitada cuyo diagnóstico es clínico y no requiere la realización de exploraciones complementarias.

Aunque puede simular una reacción alérgica alimentaria, se diferencia por el carácter localizado a nivel facial y unilateral del eritema sin síntomas sistémicos y desaparición espontánea en alrededor de una hora.

La importancia de conocer esta entidad radica en que no requiere tratamiento, retirada de ningún alimento de la dieta ni derivación a servicio especializado.

## EVALUACIÓN DE LAS CURVAS DE CRECIMIENTO A LOS 12 MESES DE VIDA

Montserrat Vallbona Cendrós<sup>1</sup>, Carme Jiménez Civit<sup>1</sup>, Eulàlia Sigró Civit<sup>1</sup>, Angels Naranjo Orihuela<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Teresa Guasch Vilà<sup>2</sup>, Teresa Antich Salvadó<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ABS Montblanc, Tarragona, España

<sup>2</sup> ABS Valls Urbà, Valls, Tarragona, España

### Introducción y objetivos

Actualmente utilizamos las tablas del instituto de investigación sobre crecimiento y desarrollo (Fundación Faustino Orbegozo Eizaguirre), que se publicaron en la década de los 80 a partir de una muestra de población de Vizcaya.

Nuestro objetivo es evaluar si estas curvas de crecimiento son representativas para nuestra población; si los percentiles de peso y talla a los 12 meses de vida se correlacionan con las curvas utilizadas.

### Métodos

Estudio descriptivo, longitudinal y comparativo en una población pediátrica rural de 2523 niños.

Se seleccionan los niños nacidos el año 2013 (148) y se recogen los datos de percentil peso/talla a la revisión de los 12 meses. Se excluyen del estudio 12 niños por falta de datos (no acuden a revisiones), y nos queda una muestra de 136 niños.

### Resultados

Resultados relacionados con el peso:

Se obtiene que un 8,14% de la muestra se encontraba por debajo del percentil < 3, un 17,77% por debajo del percentil 10, un 42,22% por debajo del percentil 25, un 70,37% por debajo del percentil 50, un 88,14% por debajo del percentil 75, un 97% por debajo del percentil 90, y ya tenemos el 100% de la muestra por debajo del percentil 97. No se obtiene ningún dato superior al 97.

Resultados relacionados con la talla:

Se obtiene que un 0,73% de la muestra se encontraba por debajo del percentil < 3, un 5,88% por debajo del percentil 10, un 15,44% por debajo del percentil 25, un 39,7% por debajo del percentil 50, un 63,97% por debajo del percentil 75, un 83,82% por debajo del percentil 90, un 94,85% por debajo del percentil 97, y tenemos un 5,15% de la población en un percentil > 97.

### Conclusiones

Respecto al peso se observa que nuestros niños tienen menor peso del que cabía esperar estadísticamente, incluso no hay ningún niño en el percentil > 97.

Respecto a la talla se observa que nuestros niños tienen una talla ligeramente superior al que cabía esperar estadísticamente; en el percentil > 97 tenemos a un 5,15% de la población.

Los resultados de nuestro estudio se obtienen de una población con una muestra pequeña, ya que nos hallamos en un área rural. No es una muestra representativa y solo se han analizado los datos a los 12 meses de vida, pero al objetivar estas diferencias podemos pensar que se podría ampliar el estudio.

## EVOLUCIÓN DE LA LACTANCIA MATERNA A PARTIR DEL SEGUNDO HIJO EN UNA DÉCADA

Montserrat Vallbona Cendrós<sup>1</sup>, Carme Jiménez Civit<sup>1</sup>, Eulàlia Sigró Civit<sup>1</sup>, Àngels Naranjo Orihuela<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Teresa Guasch Vilà<sup>2</sup>, Teresa Antich Salvadó<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ABS Montblanc, Tarragona, España

<sup>2</sup> ABS Valls Urbà, Valls, Tarragona, España

### Introducción y objetivos

En el año 2003 realizamos un estudio descriptivo que comparaba la duración de la lactancia materna entre hermanos. El resultado reflejaba que la lactancia materna en un primer hijo era inferior que en el segundo hijo: un 48,38% de madres habían amamantado más tiempo al 2.º hijo, un 29,03% los habían amamantado igual, y un 22,58% la lactancia materna duró menos en el segundo hijo.

Ahora nuestro objetivo es volver a analizar la situación 10 años después y compararla.

## Métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal y comparativo, realizado en una área básica rural con una población pediátrica de 2.523 niños.

Se seleccionan los niños nacidos durante el año 2013 (148), y de estos solo los que ya tienen algún hermano (90). Con los 90 niños seleccionados, estudiamos el tipo de lactancia recibida y la duración en meses. A continuación se excluyen los niños alimentados con lactancia artificial y los de lactancia materna inferior a 3 meses.

## Resultados

De los 90 niños seleccionados, el 66,66% recibieron lactancia materna superior a 3 meses. De estos, un 41,66% una lactancia materna inferior que sus hermanos; un 45% recibieron lactancia materna durante más tiempo y un 13,33% la lactancia materna fue la misma entre hermanos.

Si comparamos estos resultados con los obtenidos en el año 2003 podemos observar una disminución en los niños amamantados durante más tiempo que a sus hermanos (del 48,38% pasa al 45%), un aumento de los niños amamantados menos tiempo que a sus hermanos (del 22,58% pasa al 41,66%), y una disminución en los niños con lactancia materna exactamente igual que a sus hermanos (del 29,03% pasa al 13,33%).

## Conclusiones

En nuestra población se observa que durante el año 2013 hay una disminución en la duración de la lactancia materna a partir del 2º hijo, en comparación con el año 2003; en el 2003 el 77,41% de los niños recibían una lactancia materna igual o superior a sus hermanos, y en el 2013 solo el 58,33%.

A primera vista, estos resultados parecen indicar una importante disminución en la lactancia materna, pero en realidad es debido sobre todo a la disminución en el porcentaje de niños que reciben lactancia materna el mismo tiempo que sus hermanos, aunque esta perdura durante más meses que en el primer estudio.

## EXANTEMA VARICELIFORME DE KAPOSI EN UN CASO DE ENFERMEDAD MANO-PIE-BOCA CAUSADA POR COXSACKIE A6

Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi<sup>1</sup>, Rebeca Castaño Becerril<sup>1</sup>, Elena del Alcazar Viladomiu<sup>2</sup>, Leire Jiménez Cabrera<sup>2</sup>, Ignacio María Muñoz-Seca Nardiz<sup>2</sup>, Sara Ibarbia Oruezabal<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud San Pedro, Pasaia, Guipúzcoa, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

## Introducción

El eritema variceliforme de Kaposi (EVK) es una infección cutánea diseminada causada por diversos virus, generalmente el Virus del Herpes 1 (80%) aunque puede ser causado por otros virus como el Virus Herpes 2 y el Coxsackie A6, entre otros.

Suele ocurrir en personas con una alteración dermatológica previa (dermatitis atópica o psoriasis) en los que la diseminación se ve favorecida por la falta de integridad de la piel.

En la comarca de atención primaria ha habido dos brotes el último año de la enfermedad mano-pie-boca (MPB) el segundo de los cuales ha sido causado por el virus Coxsackie A 6, con una tasa de incidencia de 743/100.000 < 14 años, siendo el grupo etario más afectado el comprendido entre 0 y 2 años.

## Resumen del caso

Niña de 22 meses con antecedentes de dermatitis atópica diagnosticada al año de edad en tratamiento con emolientes y corticoides tópicos según clínica.

Acude a la consulta por presentar una erupción eritemato-papulosa en manos y pies acompañada de lesiones pápulo-vesiculosas con umbilicación central localizadas en flexuras (huevo poplíteo y zona antecubital) y úlceras orales, asociado a rechazo parcial del alimento. Las lesiones eran muy manifiestas en las zonas con lesiones previas de dermatitis atópica. Ante una erupción compatible con MPB en una paciente con dermatopatía previa, se sospechó que podría tratarse de un EVK, por lo que se derivó a dermatología donde confirmaron el diagnóstico e indicaron tratamiento sintomático y antihistamínico oral en el caso de presentar prurito.

Se tomó muestra para cultivo tanto de las lesiones faríngeas como de las cutáneas siendo ambos positivos a Coxsackie A6, coincidiendo con el segundo brote epidémico referido.

La evolución ha sido satisfactoria. A la semana las lesiones eran menos manifiestas, quedando lesiones residuales, principalmente en la planta de los pies, y a las tres semanas la recuperación era completa.

### Conclusiones y comentarios

En los niños con patología dermatológica previa las lesiones virales cutáneas tienen tendencia a extenderse como el caso referido, en el que la diseminación tuvo lugar en los lugares afectados por dermatitis atópica.

La existencia de un brote epidémico, hace que sintomatología poco habitual en esta enfermedad, como el EVK se ponga de manifiesto como en el caso descrito.



### HÁBITOS MICCIONALES, ¿DEBEMOS EDUCAR MÁS?

Rafael Fernández Atuan, Alicia Montaner Ramón, Paolo Bragagnini Rodríguez, Natalia Álvarez García, Reyes Delgado Alvira, Jesús Gracia Romero  
*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

#### Introducción y objetivos

Los hábitos miccionales incorrectos pueden originar o asociarse a disfunción vesical, lo que conlleva un mayor riesgo de infección urinaria.

Por ello, se pretende conocer los hábitos miccionales y la incidencia de signos y síntomas miccionales en la población pediátrica de nuestro entorno.

#### Métodos

Realizamos 100 encuestas a madres de pacientes entre 4 a 14 años que acudieron a consultas no nefrourológicas de nuestro hospital, para evaluar los hábitos y vicios miccionales de sus hijos. Recogimos datos sobre el número de micciones durante el día, urgencia miccional, escapes diurnos mínimos y completos, enuresis, ITU, estreñimiento y hábitos retentivos. Relacionamos estos datos con el nivel socio-económico y cultural. Se estudiaron los resultados utilizando SPSS 20.

#### Resultados

El 55% de los pacientes son de sexo masculino. Por encima de los 3 años el 3,6% de los niños y el 4,4% de

las niñas no controlan la orina. Respecto a las heces, no controlan el 3,6% y 2,2% respectivamente. Encontramos que el 14% de los niños presentan enuresis nocturna. El 35% de los padres cree, sin estar seguros, que sus hijos orinan 3-4 veces o menos al día. El 11% de los niños presentan escapes diurnos y el 35% presenta urgencia miccional. Los escapes son de pequeñas cantidades en el 13%. Los comportamientos retentivos se dan en el 9% de los niños mayores de 7 años. El 13% de las niñas y el 6% de los niños han tenido al menos una ITU. El 11% de las madres consideran a sus hijos estreñidos. El 76% de las familias tienen ingresos mensuales menores de 2000 euros. No hay relación estadísticamente significativa entre los ingresos familiares y/o el nivel educativo de los padres con la enuresis ( $P=0,08$ ), los escapes diurnos ( $P=0,11$ ), el comportamiento retentivo ( $P=0,36$ ), ni con la urgencia miccional ( $P=0,16$ ).

#### Conclusiones

Una tercera parte de los padres no tienen conocimiento suficiente de los hábitos miccionales de sus hijos como por ejemplo del número de micciones normales. Creemos que es necesario insistir en la importancia de unos hábitos miccionales correctos en los centros de Asistencia Primaria.

### IMPOTENCIA FUNCIONAL EN EL BRAZO EN EL LACTANTE NO ES SIEMPRE SUBLUXACIÓN DE RADIO

Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi<sup>1</sup>, Laura Montes Medina<sup>2</sup>, Ignacio Muñoz-Seca Nardiz<sup>2</sup>, Ane Laka Iñurrategi<sup>2</sup>, Nerea Echeverría Hernando<sup>2</sup>, Andry Melnyk<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud San Pedro, Pasaia, Guipúzcoa, España  
<sup>2</sup> Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

#### Introducción

En las consultas de atención primaria, en los precolares es habitual que los padres acudan con el niño contando que desde hace unas horas no mueve el brazo adecuadamente. En la mayoría de los casos es debido a subluxación de la cabeza del radio, o pronación dolorosa, y con una sencilla maniobra de reducción el niño deja de sentir dolor y mueve el brazo sin problemas.

Cuando esto no sucede nos planteamos que la reducción está mal realizada o que el niño puede tener alguna otra patología en el codo como una fractura o una infección articular, realizando una radiografía o un seguimiento de los síntomas.

#### Resumen del caso

Acude a la consulta de atención primaria un niño de 10 meses al que los padres le observan que no mueve el brazo izquierdo. Ante la sospecha de pronación dolorosa se le realizan maniobras de reducción sin observarle

recuperación total de la movilidad por lo que se envía a urgencias. La radiografía realizada es normal. Hay mejoría con la maniobra de reducción dándole de alta con el diagnóstico de pronación dolorosa.

Cuatro días después persiste la limitación a la movilidad por lo que se deriva a traumatología y se da de alta con el diagnóstico de contusión de hombro y sinovitis transitoria recomendándole seguimiento en atención primaria.

Quince días más tarde acude a urgencias con fiebre y persistiendo la limitación de movilidad del brazo y se observa una lesión osteolítica en la metáfisis proximal del húmero, VSG 97, PCR 187, por lo que ingresa con el diagnóstico de osteomielitis de hombro. El hemocultivo es negativo y al alta los parámetros inflamatorios se normalizaron tras tratamiento antibiótico: VSG 20 y PCR 1,2. La resonancia magnética confirma la osteomielitis con extensión a la articulación glenohumeral (**Figura**).

Tras un año de seguimiento la recuperación ha sido completa.

## Conclusiones y comentarios

Los síntomas más frecuentes de la osteomielitis humeral, inicialmente, son la afectación de la movilidad del brazo (78%) seguido del dolor a la movilización (70%). La fiebre se da solo en la mitad de los casos, motivo por el que en el caso que presentamos el diagnóstico se demoró un mes a pesar de haber sido valorado tanto en atención primaria, como en urgencias y traumatología.

En los casos en los que sospechamos una pronación dolorosa y la recuperación con las maniobras de reducción no es completa hay que buscar otras posibles alteraciones a todos los niveles de la extremidad superior.



## INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO POR *PANTOEA AGGLOMERANS*: ¿UN PATÓGENO DE PACIENTES INMUNODEPRIMIDOS?

Ramona Martín Martín

CAP Marià Fortuny, Reus, Tarragona, España

### Introducción

Niña de 10 años sin alergias conocidas, bien vacunada.

Antecedentes personales: nacida a término a las 39+1 semanas de gestación por fórceps. Apgar 9-10. Peso nacimiento 3.210 g, talla 48,5 cm, perímetro craneal 24,5 cm. Lactancia artificial. Bronquitis 2006. Bronconeumonía en 2009. Sobrepeso. Sin historia de infecciones de repetición.

Antecedentes familiares: madre obesidad, padre obesidad, diabetes mellitus 2, hipertrigliceridemia.

### Resumen del caso

Acude a la consulta por presentar disuria de 2 días de evolución y dolor con la micción. No fiebre.

Exploración física: normal excepto eritema de introito y labios menores.

Tira de orina: nitritos +, leucocitos +++, hemáties +, proteínas ++. Resto negativo.

Orientación diagnóstica: Infección tracto urinario no febril.

Se cursa sedimento y urocultivo y se inicia antibioterapia de forma empírica con amoxicilina-clavulánico 500/125 cada 8 horas durante 7 días. Y se cita para control y resultado de urocultivo a los 8 días.

Sedimento de orina: hemáties 5-10/c, leucocitos 10-20/c, células escamosas 0-5/c

Urocultivo positivo a *Pantoea agglomerans* > 100.000 ufc/ml.

Antibiograma: amoxicilina-clavulánico, cefoxitina, ampicilina resistente, fosfomicina, cotrimoxazol sensible.

Comunicación telefónica con laboratorio para solicitar información del germen y la posibilidad de que sea una contaminación. Ante la muestra bien recogida y el tipo de germen debe considerarse una infección.

A los 15 días acude para resultado de Urocultivo. Aunque mejoró inicialmente las molestias urinarias persisten. Sigue afebril.

Se trató con fosfomicina según antibiograma durante 7 días desapareciendo la sintomatología. Se solicitó urocultivo de control post-tratamiento (normal).

A tratarse de un germen raro en inmunocompetentes solicitamos analítica de sangre para descartar inmunodeficiencia (hemograma normal, IgA, IgM, IgG normales, bioquímica normal).



### Conclusiones y comentarios

La infección por *Pantoea agglomerans* (antes *Enterobacter agglomerans*) es muy rara de forma global y particularmente en pediatría. Es un bacilo gram negativo que rara vez causa infección en pacientes inmunocompetentes por ser un patógeno oportunista.

Hábitat: plantas, agua, heces animales y humanas.

Causa infecciones articulares tras punción con espinas vegetales (artritis, sinovitis, osteítis). Infecciones intrahospitalarias por contaminación de nutrición parenteral o transfusiones de hematíes dando lugar a septicemia. Hasta el año 2012 se habían descrito 18 casos de sepsis en recién nacidos ingresados en UCI neonatal (8 por sepsis espontánea y 10 relacionada con la contaminación de la nutrición parenteral). Con una alta mortalidad (10/18) y mala respuesta al tratamiento antibiótico.

En inmunocompetentes no suele causar infecciones graves pero es altamente resistente a antibióticos betalactámicos, por tanto, para erradicarlo suele ser necesario tratar según antibiograma.

## LESIONES DERMATOLÓGICAS ALARMANTES DE EVOLUCIÓN BENIGNA

María Paz Barrio Alonso, Teresa Centeno Robles, Cristina Rodríguez Sánchez, Lorena Delgado Alonso, Alicia Córdoba Romero

Centro de Salud Huerta del Rey, Valladolid, España

### Introducción

En las consultas de pediatría de Atención Primaria diagnosticamos con relativa frecuencia lesiones cutáneas en niños que preocupan a los padres por su localización, extensión o por la forma de presentación de las mismas.

Exponemos tres casos clínicos valorados en nuestro Centro de Salud, de tres patologías benignas y autolimitadas, cuyo único tratamiento fue mantener una actitud expectante hasta su resolución espontánea.

### Resumen del caso

**Caso clínico 1:** Recién nacido a término de 15 días de vida procedente de embarazo y parto normal, que acude a revisión programada. Se observan unas líneas hiperpigmentadas horizontales en el abdomen presentes desde el nacimiento, según refieren los padres. El paciente no presenta otros síntomas, las mucosas y anejos cutáneos son normales. El crecimiento ponderoestatural es adecuado. Se diagnostica como líneas pigmentarias transitorias del recién nacido. La evolución es hacia la resolución espontánea, con desaparición de las líneas a los 10 meses de vida.

**Caso clínico 2:** Lactante mujer de 8 meses de edad que consulta por aparición de unas líneas eritematosas ho-

rizontales en la parte posterior de las piernas, en región distal. No presenta prurito ni dolor. Se diagnostica como hiperpigmentación de la línea del calcetín. La evolución es favorable, con hiperpigmentación inicial de las lesiones y desaparición de las mismas tras 6 meses.

**Caso clínico 3:** Niña de 5 años de edad que consulta al inicio del verano por lesiones eritematosas que evolucionan a ampollas, en los pulpejos de manos y pies. No presenta prurito pero sí una ligera molestia local. Desde hace unos días ha comenzado a ir a la piscina. Se diagnostica como pulpitis de las piscinas y se recomienda evitar la inmersión prolongada de palmas y plantas y el apoyo continuado en el borde de la piscina. Tras algunos días las lesiones desaparecen.

### Conclusiones y comentarios

Algunas lesiones dermatológicas generan angustia en los familiares del paciente, a pesar de que son de carácter autolimitado y presentan escasa sintomatología. Es importante su conocimiento y diagnóstico clínico precoz tras una anamnesis adecuada, ya que evitaremos consultas y tratamientos innecesarios y contribuiremos a un mejor uso de los recursos sanitarios.

## MANEJO DE LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN ATENCIÓN PRIMARIA; A PROPÓSITO DE UN CASO.

Marta López Úbeda<sup>1</sup>, Lidia Cardiel Valiente<sup>1</sup>, Inés Martínez Redondo<sup>1</sup>, José Miguel Martínez de Zabarte Fernández<sup>1</sup>, Ruth García Romero<sup>1</sup>, Isabel Moneo Hernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>2</sup> Centro de salud Fuentes Norte, Zaragoza, España

### Introducción

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una inflamación intestinal crónica idiopática que incluye la colitis ulcerosa y la enfermedad de Crohn (EC). Tienen un curso crónico, donde alternan fases de actividad con fases de latencia. En los últimos años se ha producido un aumento significativo del número de pacientes afectados en nuestro medio. Nuestro objetivo es describir el manejo de estos pacientes desde atención primaria a raíz de un caso controlado en nuestro centro de salud.

### Resumen del caso

Varón de 9 años, sin antecedentes de interés, que inicia deposiciones blandas-liquidas de un mes de evolución, con pérdida de peso y astenia. En analítica presenta anemia ferropénica, hipoalbuminemia, elevación de marcadores de fase aguda, sangre oculta en heces y elevación de calprotectina fecal. Con sospecha de EII se deriva al servicio de Gastroenterología del hospital de referencia, donde se realiza colonoscopia que confirma EC. Se inicia tratamiento con azatioprina y fórmula polimérica oral con excelente respuesta tras un año de seguimiento.

Se revisa la fisiopatología y las manifestaciones clínicas de estos pacientes, las complicaciones y su manejo terapéutico.

El papel del pediatra de atención primaria es garantizar una atención integral a estos pacientes, con un papel importante en el diagnóstico precoz y también como asesor cercano al entorno familiar para la educación sanitaria: concienciarles de la gravedad de la enfermedad y de la importancia de los controles seriados. Como la enfermedad cursa en brotes, se informa a la familia de los síntomas a vigilar, para poder identificar fases de actividad con mayor precocidad.

Dado que son pacientes inmunodeprimidos, es fundamental revisar el calendario vacunal y asegurar la administración de vacunas indicadas en estos pacientes. Como toda enfermedad crónica es importante el apoyar a la familia para que asuma el autocuidado, en muchas ocasiones ayudado por las asociaciones de pacientes.

## Conclusiones y comentarios

Es fundamental el control por parte del pediatra de atención primaria en los niños con EII, principalmente educando al niño y la familia sobre la enfermedad y conduciendo al niño a la edad adulta con la mejor calidad de vida posible.

La prevención de las fases de actividad de la enfermedad ayuda a mejorar el pronóstico de vida. Debemos conocer los criterios de alarma y los calendarios vacunales indicados. Se debe conocer las posibles complicaciones y signos de alarma y concienciar a las familias de la enfermedad y la importancia del seguimiento para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

## MONITORIZACIÓN DE LA LACTANCIA MATERNA EN UN ÁREA RURAL: PREVALENCIA Y DURACIÓN

Oliver Valenzuela Molina<sup>1</sup>, Paula Rodríguez Molina<sup>2</sup>, Paula Aragón Romero<sup>2</sup>, María de los Ángeles Teodoro Reina<sup>3</sup>, René Augusto Alcántara Figueroa<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud Marquesado, Alquífe, Granada, España

<sup>2</sup> Cruz Roja Española, Granada, España

<sup>3</sup> Residencia Sagrada Familia, La Zubia, Granada, España

## Introducción y objetivos

La leche materna es el alimento idóneo para el neonato y los meses posteriores, observándose en las últimas décadas un aumento de prevalencia de lactancia materna tras una época de abandono de la misma. Se pretende realizar un análisis descriptivo de la prevalencia de lactancia materna en un área rural, así como la edad de abandono, sus causas y la complementación con lactancia artificial.

## Métodos

Se elabora una base de datos correspondiente a niños nacidos en un periodo de tres años, residentes habituales en la misma comarca rural, observando en ellos la dura-

ción en meses de lactancia materna, cese de la misma e inicio de lactancia artificial exclusiva y, en caso de complementarse ambas, la duración de la lactancia mixta. Se recogen los datos en las visitas del Programa de Salud Infantil, en los que además se preguntó a las madres por las causas que precipitaron el destete.

## Resultados

Se recogen los datos de 112 pacientes, de los cuales, 54 son niños (48,2%) y 58 son niñas (51,8%), residentes en la misma comarca rural. 17 madres (15,2%) no iniciaron lactancia materna tras el nacimiento y de las 95 restantes (el 8,4% de estas se trataba de lactancia mixta) fue decreciendo la prevalencia en los meses siguientes, observándose el descenso máximo en el periodo de 6 a 12 meses postparto (un 30,3% la suspendieron en dicho periodo). La duración media de la lactancia fue de 5,23 meses (desviación estándar 5,12). Ofrecieron lactancia mixta 41 madres (36,6% del total), lo que supuso un 43,1% de las que realizaban lactancia materna. La mayor prevalencia de lactancia mixta fue en el periodo de 4 a 6 meses postparto, con un 27,6% del total de las madres. La causa más frecuente de cese de lactancia materna fue hipogalactia (39%), seguida de reincorporación laboral materna (17%).

## Conclusiones

En la zona rural estudiada, la prevalencia de lactancia materna es mayor que la media de los países europeos y su duración promedio también la supera, aunque inferior a lo recomendado por la OMS. Es muy probable que influyan variables como factores económicos, acceso al mercado laboral de las madres o motivos culturales más frecuentes en el medio rural. Por tanto, sería interesante compararlo con otras áreas rurales y urbanas para conocer las causas y dirigir de una forma más eficiente la educación sanitaria y promoción de la lactancia materna en cada zona.

## NEUMOMEDIASTINO ESPONTÁNEO. DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN DE UN MISMO CUADRO

María Goreti Gómez Tena, Beatriz Curto Simón, Ángela Tello Martín, Carlos Martín De Vicente, Carmen Campos Calleja

Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España

## Introducción

El neumomediastino se define como la presencia de aire dentro del mediastino. Es una patología infrecuente fuera del periodo neonatal (entre 1/800 y 1/42.000) y puede aparecer espontáneamente o bien relacionarse con exacerbación asmática, traumatismos torácicos, rupturas esofágicas, etc. Suele producir dolor torácico acompañado de disnea o enfisema subcutáneo. El tratamiento es conservador.

### Resumen del caso

**Caso 1.** Niño de 12 años con aparición brusca de edema cervical, disfagia y dolor torácico en contexto de crisis asmática. Presenta regular estado general, con edema a nivel cervical bilateral y crepitación; hipoventilación generalizada y taquipnea. En radiografía de tórax encontramos neumomediastino y enfisema subcutáneo torácico y cervical, sin neumotórax. Se pauta tratamiento conservador, con buena evolución.

**Caso 2.** Niña de 13 años sin antecedentes de interés que acude al centro de salud por vómitos intensos y dolor abdominal de 5 días de evolución. Presenta regular estado general y dolor difuso abdominal. Durante su estancia en Urgencias presenta dolor torácico y crepitación en cuello. En radiografía de tórax se observan signos de neumomediastino y enfisema subcutáneo en cuello y región superior de tórax. Se pauta fluidoterapia intravenosa y antiemético, con mejoría progresiva.

**Caso 3.** Recién nacido a término tras cesárea que presenta a las 6 horas de vida quejido respiratorio, taquipnea intermitente y tiraje subcostal. Imágenes sugieren neumomediastino espontáneo. Tras 4 días, desaparece el trabajo respiratorio.

### Conclusiones y comentarios

El neumomediastino es infrecuente en pediatría, posiblemente se debe a que es un cuadro infradiagnosticado. Por esto y como los síntomas pueden llevar a diagnósticos erróneos o tardíos, es importante revisar tanto las posibles etiologías como la presentación clínica más frecuente. Así podremos determinar el factor desencadenante en cada caso y optimizar los recursos. Ya que la evolución suele ser benigna, existiendo bajo riesgo de complicaciones o recurrencias, son innecesarias pruebas diagnósticas agresivas así como hospitalizaciones prolongadas. No requiere en su forma aislada seguimiento específico ni control radiológico periódico.

### OJO AL "PIOJO". ECTOPARASITOSIS EN LAS PESTAÑAS, SOSPECHA DE ABUSO SEXUAL

Cayetana Verástegui Martínez, Carmen Campos Calleja, Victoria Pueyo Royo, Bárbara de Dios Javierre, Jordi Sorribes Estorch, Sara Laliena Aznar

Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción

La pediculosis de cejas y pestañas puede producirse por *Phthirus pubis* o por *P. capitis*, vulgarmente conocidos como "ladillas" y "piojos" respectivamente. El *P. pubis* es de menor tamaño que *P. capitis*, tiene un cuerpo más ancho, es menos móvil y parasita zonas de vello grueso (púbico) por poseer pinzas más anchas. Su transmisión

requiere un contacto estrecho con la zona genital, por lo que la presencia de *P. pubis* debe hacernos sospechar el contagio por vía sexual, directa o indirectamente.

### Resumen del caso

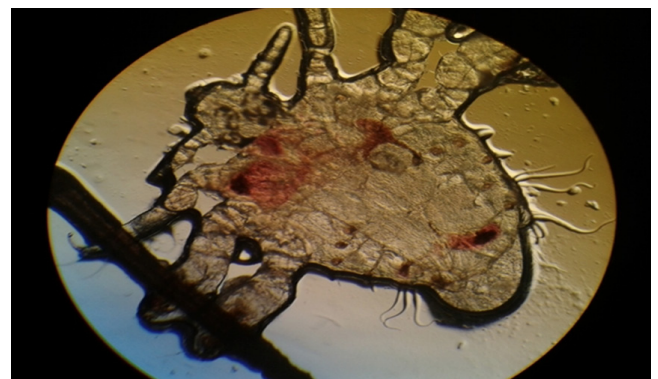
Niña de 2 años y medio que acude a Urgencias por pediculosis en la cabeza que es tratada satisfactoriamente con solución de Permetrina. 5 días después reconsulta por prurito intenso en ojo derecho. A la exploración se visualizan 6-8 pequeños parásitos en formas adultas y larvas redondeadas blanquecinas adheridos a las pestañas del ojo derecho. En servicio de Oftalmología se procede a la retirada directa de los parásitos y se inicia tratamiento con pomada de eritromicina 3 veces al día. 48 horas después presenta un aumento significativo del número de parásitos. Dada la poca colaboración de la paciente se decide retirada de parásitos bajo efectos de anestesia en quirófano, donde se extraen +/- 30 parásitos adultos, larvas y huevos. Diagnóstico microbiológico: *P. pubis*. Dado que los convivientes de la familia no estaban infestados con *P. pubis* se contactó con Servicios Sociales para que investigaran el entorno de la menor para descartar un posible caso de abuso sexual.

No vuelve a presentar recurrencias tras el tratamiento.

### Conclusiones y comentarios

Aunque en este caso la paciente acudió al servicio de Urgencias, se trata de una patología que se puede ver y tratar más frecuentemente en Atención Primaria. Ante una pediculosis en pestañas (*P. pubis* o *P. capitis*) el tratamiento es la retirada directa de los parásitos. El uso de elementos sofocantes como la vaselina o eritromicina en pomada puede facilitar la retirada manual. Las cremas de permetrina dada su toxicidad limita el uso en esta localización.

Es imprescindible en la pediculosis en pestañas en niños diferenciar entre *P. pubis* y *P. capitis*, pues la presencia de *P. pubis* puede revelar un abuso sexual y se debe indagar en si los convivientes están infestados, ya que el contagio puede producirse también de forma indirecta por toallas o ropa de cama, y de no ser así se debe avisar a Servicios Sociales para que investiguen el entorno del menor para investigar un posible caso de abuso sexual.



## ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA DE PUBERTAD PRECOZ A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Cristina Sánchez González, María José Moreno Valera, Ignacio Cruz Navarro, Emilio García García  
*Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción

La pubertad precoz se define como la aparición de signos puberales en niñas menores de ocho años o niños menores de nueve años. Se clasifican en centrales (dependientes de gonadotropinas, son más frecuente en niñas, presentan una secuencia puberal normal y la mayor parte de los casos son idiopáticas) o periféricas (sin activación del eje hipotálamo-hipófisis-gonadotropinas, y con una secuencia puberal anormal). Es importante una adecuada orientación diagnóstica para descartar enfermedades orgánicas graves.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 6 años y 11 meses sin antecedentes de interés que consulta por pubarquia de 3 meses de evolución. Antecedentes familiares: talla paterna 174 cm (p30), talla materna 166 cm (p62). Menarquia materna a los 11 años. A la exploración: peso 25 kg (p97), talla: 127 cm (p95). Edad talla 8,5 años. Estadios de Tanner S2, P2, genitales externos estrogenizados, olor corporal. Presenta una edad ósea de aproximadamente 9 años; en la ecografía abdominal un útero de 44 mm y relación cuerpo/cuello uterino de 2,4/1. Cociente LH/FSH > 1, estradiol 52 pmol/l, 17-OH progesterona 1,4 nmol/l. Función tiroidea, andrógenos normales. Ante la sospecha de pubertad precoz central (PPC) se deriva a endocrinología, que tras resonancia magnética cerebral normal y diagnóstico de PPC idiopática inicia tratamiento con triptorrelina intramuscular mensual frenando el desarrollo puberal.

**Caso 2:** Niña de 3 años y 10 meses. Sin antecedentes de interés. Antecedentes familiares: talla paterna 168 cm (p7), talla materna 164 cm (p50). Menarquia materna a los 10 años. Consulta por aparición de botón mamario y flujo vaginal de dos semanas de evolución. Cinco días después, comienza con sangrado vaginal de cinco días de duración. No cambios en el olor corporal. Cambio de carácter que atribuyen a nacimiento de una hermana cuatro meses antes. Exploración: peso y talla se mantiene en el p50 desde el año de edad. Tanner S2, P1; no axilarquia y genitales externos estrogenizados. Edad ósea de aproximadamente 3 años y seis meses. FSH 0,1 UI/l y LH 0,4 UI/l, 17-b-estradiol 41 pmol/l. DHEA-S, hormonas tiroideas y testosterona normal. Se deriva a endocrinología con sospecha de pubertad precoz periférica, siendo valorada a la semana, presentando cierta regresión de algunos caracteres. Pendiente realización prueba de imagen y test de estimulación con GnRH $\alpha$ .

### Conclusiones y comentarios

La pubertad precoz a pesar de no ser una patología muy frecuente, tampoco es tan inusual, siendo necesario el conocimiento del manejo clínico y posible la orientación diagnóstica desde la consulta de atención primaria.

## PREVALENCIA DE OBESIDAD Y SOBREPESO EN UN CUPO DE ATENCIÓN PRIMARIA

Belén Jordano Moreno<sup>1</sup>, Pablo Barrios González-Sicilia<sup>1</sup>, María Luisa Serrano Gómez<sup>2</sup>, Lourdes Jordano Salinas<sup>2</sup>

<sup>1</sup> *Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

<sup>2</sup> *Centro de Salud Huerta la Reina, Córdoba, España*

### Introducción y objetivos

La obesidad infantil es una enfermedad compleja y de carácter multifactorial que está aumentando su prevalencia en los últimos años (13,9% según el estudio EnKid). Supone un motivo de consulta frecuente en atención primaria donde su diagnóstico precoz y tratamiento es fundamental. El objetivo de este trabajo es conocer la prevalencia real de sobrepeso y obesidad en la población infantil.

### Métodos

Se realizó un estudio descriptivo transversal en un centro de atención primaria de una ciudad de tamaño medio que se caracteriza por la diversidad de población que compone su cupo en cuanto a nivel cultural, social y recursos económicos. De un total de 1.932 niños, se seleccionaron los 1.480 niños del cupo con edades comprendidas entre 3 y 14 años (de los cuales el 91% fueron pesados y tallados entre marzo de 2013 a octubre de 2014). Se han definido el sobrepeso y la obesidad según el índice de masa corporal (IMC). Definiéndose obesidad (percentil 97 de IMC) y sobrepeso (percentil 85 de IMC) específicos por edad y sexo según las Tablas de la Fundación Orbegozo. Se recogieron los datos mediante la revisión de historias clínicas en el programa Diraya. El análisis estadístico se llevó a cabo con el programa G-Stat 2.0.

### Resultados

La prevalencia de obesidad en nuestro centro es del 7,4% con un IC del 95% (6,1%, 9,0%) y la de sobrepeso es de 7,2% con un IC del 95% (5,8%, 8,7%). Siendo la prevalencia de riesgo de sobrepeso menor, de un 2,3% con un IC del 95% (1,6%, 3,3%). En cuanto al sexo, no hubo diferencias significativas entre los niños obesos de 3 y 7 años. Mientras que existe un predominio del sexo masculino en el subgrupo de edad de entre 7 y 14 años, siendo del 67,14% frente al 32,85% en el sexo femenino ( $p < 0,05$ ).

### Conclusiones

Los resultados obtenidos en cuanto a sexo y distribución por edades son similares a los publicados en la literatura. Sin embargo en cuanto a la prevalencia de obesidad en nuestro estudio, es aproximadamente la mitad de la obtenida en otros trabajos.

## QUISTE DE GELATINA DE WHARTON DEL CORDÓN UMBILICAL PREDICTOR DE OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS

Ramona Martín Martín

CAP Marià Fortuny, Reus, Tarragona, España

### Introducción

Los quistes de cordón aparecen en 3% de los embarazos. Se dividen en falsos quistes (acumulaciones de gelatina de Wharton sin membrana epitelial); pseudoquistes (asocian onfalocele, angiomas y anomalías cromosómicas); verdaderos quistes (ubicados en el extremo fetal del cordón).

Todos pueden asociar hidronefrosis, persistencia del uraco, onfalocele y divertículo de Meckel.

### Resumen del caso

Lactante de 8 días cuyos padres consultan por ombligo poco cicatrizado. En la exploración se aprecia implantación amplia del cordón umbilical, aspecto mucoso, y pequeño desgarro en la base. Se aplica nitrato de plata y se cita para control en 48 horas.

En la visita de control aportan el informe de alta tras nacimiento. Antecedentes personales: primera hija de padres sanos. Nacida a las 39 semanas. Parto eutócico. Apgar 9/10. Peso: 2830 g. Longitud: 2770 cm. PC: 32 cm.

Refleja que el cordón umbilical presentaba un quiste, por lo que fue valorada por cirugía; colocaron pinza proximal al quiste y resecaron. Asintomática durante el ingreso. Normalidad clínica al alta; excepto pequeño desgarro en base del cordón, zona inferior sin complicaciones. La Ecografía prenatal de 2º trimestre ya detectaba quiste cordón (quiste de gelatina de Warthon, 49 x 39 mm). A los 2 días de vida realizan ecografía abdominal que fue normal.

Exploración física visita control: salida abundante de líquido claro del centro del ombligo sin signos de infección. Se deriva para valoración por cirugía pediátrica. Ligan cordón umbilical que está casi desprendido; aprecian ombligo con aspecto húmedo de granuloma. Al explorarlo con *abocath* comprueban la existencia de trayecto fistuloso. Solicitan nueva Ecografía abdominal: estructura tubular tortuosa que comunica con la pared vesical superior. Diagnóstico: persistencia del uraco.

### Conclusiones y comentarios

El uraco es una estructura que conecta la cúpula de la vejiga a la pared abdominal anterior, a nivel del ombligo. Durante el desarrollo temprano es un tubo permeable pero posteriormente se oblitera, quedando un cordón de tejido sólido (ligamento umbilical interno). El uraco persiste en 1/150 000 recién nacidos. Frecuencia varones/hembras: 2/1. Según a que nivel persista se clasifica:

Uraco permeable (50%). Emisión de orina por el ombligo.

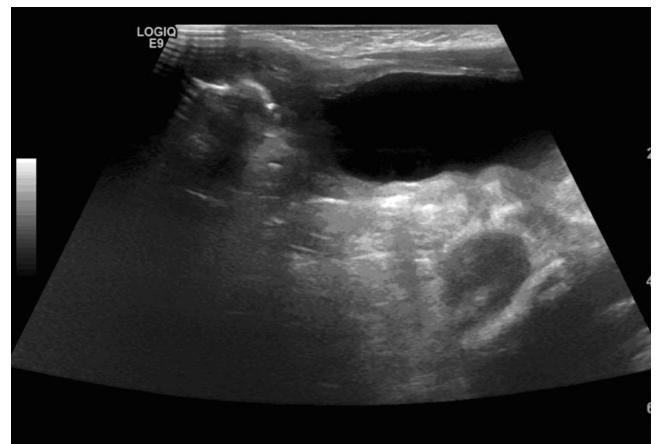
Quiste (30%). Nódulo profundo en la línea media susceptible de infectarse.

Seno uracal (15%).

Divertículo (5%). Cerca de la vejiga. Puede pasar desapercibido y asociar obstrucción uretral o infecciones de orina.

Diagnóstico: Ecografía. Fistulografía. TAC o RMN para confirmarlo.

Tratamiento: quirúrgico y precoz, por riesgo de infección de orina y sepsis. Exéresis completa del uraco porque está descrita su degeneración maligna. Si existe patología urinaria asociada debe repararse.



## RAQUITISMO CARENACIAL: LA IMPORTANCIA DE UNA BUENA ALIMENTACIÓN.

María del Carmen Gavilán Calmaestra, María Teresa Rubio Díaz, Verónica Villarejo Romero, Sara Monés Verdiell

ABS Apenins Montigalà, Badalona, Barcelona, España

### Introducción

El raquitismo carencial es debido a un déficit grave y prolongado de vitamina D, en algunos casos asociado a otras carencias nutricionales. En los últimos años se ha convertido en una enfermedad reemergente, sobre todo asociado a niños con alimentación insuficiente. A continuación presentamos un caso de raquitismo severo detectado incidentalmente.

### Resumen del caso

Niño de 18 meses, de origen magrebí, que consulta por alteración de la marcha. En la exploración se evidencia un importante *genu varo*, así como otros estigmas de raquitismo como el rosario costal o las metáfisis ensanchadas.

En las curvas se observa un retraso pondoestatural importante (percentiles de peso y talla por debajo de dos desviaciones estándar).

Su alimentación se basa en lactancia materna y alguna papilla de cereales, rechaza el resto de alimentos, los padres no insisten en diversificar la dieta porque creen que con la lactancia materna se alimenta correctamente.

En la analítica destaca una anemia carencial notable (hemoglobina 8,9 g/dl, hematocrito 31,8%, VCM 70,5 fL, hierro 36 mcg/ml), así como un déficit severo de vitamina D3 (OH-colecalciferol 5,5 mg/ml). La radiografía de muñeca y extremidades inferiores confirman un ensanchamiento metafisario.

En las analíticas realizadas a la madre, no se halla déficit de vitamina D.

Se inicia tratamiento con vitamina D3 y sulfato ferroso, así como reeducación alimentaria a toda la familia; presentando una correcta evolución, con normalización de los niveles de hierro y vitamina D en pocos meses, y de las curvas a los 15 meses.

## Conclusiones y comentarios

- El raquitismo carencial es la manifestación clínica del déficit grave y prolongado de vitamina D. En nuestro caso, no se asociaba a raquitismo materno.
- La reaparición del raquitismo suele deberse a niños de piel oscura, vegetarianos estrictos o prematuros con madres deficitarias en vitamina D. En nuestro caso, la principal causa era la alimentación deficitaria basada en lactancia materna casi exclusivamente, ya que el paciente rechazaba el resto de alimentos. En estos casos, es fundamental educar a los pacientes en buenos hábitos alimentarios.
- El diagnóstico precoz es esencial para minimizar la morbilidad, es por este motivo que debería descartarse esta entidad en niños con retraso del crecimiento o anomalías ortopédicas, aunque también en aquellos lactantes mayores con alimentación preferente con lactancia materna.
- Sería interesante valorar la necesidad de suplementar con vitamina D a estos niños de riesgo antes de un diagnóstico tardío a través de los estigmas físicos.

## RESULTADOS DE LA ENCUESTA “TU EXPERIENCIA CON LA PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA...” DIRIGIDA A LOS RESIDENTES DE PEDIATRÍA DE LA COMUNIDAD DE MADRID

María Rosa Pavo García<sup>1</sup>, Jorge Olivares Ortiz<sup>2</sup>, Elena Cascón Criado<sup>3</sup>, Ana María Lorente García-Mauriño<sup>4</sup>, Adoración Bejarano López<sup>5</sup>, Concha Bonet de Luna<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud García Noblejas, Madrid, España

<sup>2</sup> Centro de Salud Barcelona, Móstoles, Madrid, España

<sup>3</sup> Centro de Salud Jazmín, Madrid, España

<sup>4</sup> Centro de Salud Juan de la Cierva, Getafe, Madrid, España

<sup>5</sup> Centro de Salud Cadalso de los Vidrios, Madrid, España

<sup>6</sup> Centro de Salud Segre, Madrid, España

## Introducción y objetivos

La formación durante la residencia es fundamentalmente hospitalaria, en tiempo y en orientación profesional, a pesar de que solo un tercio de los pediatras trabajarán en el hospital.

La fuga de profesionales cualificados al extranjero y la precaria situación laboral que encuentran los pediatras al terminar su residencia dificulta la cobertura y recambio adecuado de los profesionales de primaria.

Resolver este desequilibrio debería incluir el reconocimiento de la pediatría de atención primaria como un área de capacitación específica, ya que las habilidades y capacidades necesarias en este campo no se adquieren desde la generalidad clínica de la formación que se ofrece en la residencia de pediatría.

Es fundamental que los pediatras de primaria escuchemos las necesidades e inquietudes de los residentes, proporcionemos accesibilidad y herramientas útiles durante su formación.

## Métodos

Elaboramos una encuesta online, con 12 preguntas referidas al año de residencia y hospital, duración y año/s de rotación por primaria, importancia concedida al paso por primaria para la formación, calidad docente percibida, impresión sobre la valoración del trabajo en primaria en su hospital, preferencias de subespecialización, puntuación global de la rotación en primaria y comentario libre.

Distribuimos la encuesta a través de diversas listas de correo de asociaciones científicas, redes sociales, y envío directo a colaboradores docentes y tutores de cada hospital.

## Resultados

Recibimos en total 96 respuestas (30% del total de residentes estimados en la Comunidad de Madrid), desde el 18/10/14-28/10/14.

En el 85% de los hospitales se rota en primaria durante el R1 y en general solo en un periodo. Casi en el 40% no se cumple el periodo mínimo de rotación estipulado en la orden SCO/3148/2006.

El 90% de los residentes concede gran importancia a su rotación por primaria y afirman que hay aspectos de formación que se adquieren exclusivamente durante esta rotación.

El 52% asigna la puntuación máxima a la calidad docente recibida en atención primaria, siendo insatisfactoria en 7% de encuestados. El 93% valora positivamente su experiencia. Solo dos residentes desean subspecializarse en primaria. En los comentarios destaca la demanda generalizada de mayor duración y autonomía durante la rotación.

### Conclusiones

Conociendo la importancia que los residentes conceden a su formación en primaria, tendremos más argumentos para potenciar el papel del pediatra de primaria durante su formación.

Es necesaria una formación complementaria específica dirigida hacia la atención comunitaria, educación para la salud, habilidades de comunicación, epidemiología, salud pública... que forman parte del ejercicio diario del buen pediatra en el centro de salud.

## TALLER DE LACTANCIA MATERNA, UN ESPACIO PARA CRECER DENTRO DE LA ATENCIÓN PRIMARIA

José Antonio Porras Cantarero, Manuela Fernández García, Ana Núñez Giralda, Margarita Escudero Lirio, África Prieto Sánchez

*Centro de Salud Carabanchel Alto, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

El taller de lactancia materna es un espacio permanente y semanal para compartir experiencias y solucionar dudas sobre la lactancia y los primeros meses de vida. Se realiza con una periodicidad y es coordinado por matrona, enfermera y pediatra de atención primaria, dando así un enfoque multidisciplinar y holístico. El taller de lactancia materna se engloba dentro del plan estratégico de prevención y promoción de la salud y educación grupal de la salud en Atención Primaria.

Los objetivos del taller son:

- Promover la lactancia materna como medio para mejorar la salud materno-infantil, conociendo su importancia y riesgos de la lactancia artificial.
- Mejorar conocimientos sobre alimentación complementaria y destete.
- conocimientos y habilidades para el cuidado de la salud de la mujer en esta etapa.

### Métodos

La población diana mujeres gestantes, madres lactantes y sus parejas y se imparten un total de 8 sesiones diferen-

tes durante dos horas con un esquema general similar: rueda introductoria y preguntas que tienen las lactantes, explicación del tema y rueda final. La captación se hace en el centro de salud mediante los diferentes profesionales y con carteles informativos.

### Resultados

Datos cuantitativos: acuden una media de 12 mujeres por sesión (el 84,6% acude a 4 o más sesiones). El 100% de los participantes valora el taller con una puntuación  $\geq 6$  sobre 10. Resultados cualitativos: las madres valoran positivamente este taller y de esta manera lo expresan en el cuestionario final: espacio de tranquilidad, aumento de confianza y seguridad en la nueva etapa, puesta en común experiencias, cercanía de los ponentes, relación con otras madres.

### Conclusiones

La lactancia materna es el mejor alimento que una madre le puede dar al recién nacido, favoreciendo su desarrollo físico y psicoemocional. El taller es un espacio para coger confianza en su papel de madre y ayuda a afrontar los desafíos que aparecen.

## UTILIDAD DEL ECG EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Lorea Urriza Yeregui, Carlos Andrés Sesma, Ada Yessenia Molina Caballero, Noelia Ulibarrena Ascarza, Alberto Díaz Alfaro, Mercedes Elizalde Usechi

*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción

Un electrocardiograma es un procedimiento sencillo y rápido que registra la actividad eléctrica del corazón. Este registro, nos permite detectar diversas patologías cardíacas, alteraciones del ritmo cardíaco, así como los trastornos de la conducción de los impulsos eléctricos a través del corazón. De todo esto se deduce, que el electrocardiograma es una prueba complementaria muy útil, que en ocasiones puede servir para la detección de patología cardíaca en Atención Primaria. Describimos el caso de una adolescente de 14 años, en la que se sospecha una cardiopatía congénita tras realizar un electrocardiograma.

### Resumen del caso

Adolescente de 14 años, en la que en un examen rutinario de salud en Atención Primaria, se detecta un soplo cardíaco sistólico III/VI con desdoblamiento del segundo tono. Tras comentarle a la paciente, el hallazgo en la exploración física, la adolescente describe haber notado palpitaciones en reposo de forma ocasional. No otra sintomatología cardiovascular asociada. En consulta de Atención Primaria, se realiza electrocardiograma, donde se objetiva una desviación del eje eléctrico a 120°. Ante

la sospecha de posible comunicación interauricular, se deriva a la paciente a Cardiología infantil para confirmar o descartar patología cardiaca. En Cardiología infantil, se realiza nuevo electrocardiograma, donde se confirma eje eléctrico desviado a 120° y se realiza ecocardiografía que confirma una cardiopatía congénita, tipo comunicación interauricular *ostium secundum*, con dilatación de cavidades derechas, por lo que se remite a la paciente a Cirugía cardiaca para corrección quirúrgica de forma preferente.

## Conclusiones y comentarios

- El electrocardiograma es una prueba complementaria importante para la evaluación inicial de pacientes con sospecha de cardiopatía, ideal para realizar en una consulta de Atención Primaria.
- El electrocardiograma en pediatría, presenta unas características propias condicionadas por la edad del paciente.
- Resultaría útil realizar un electrocardiograma en Atención Primaria, en aquellos pacientes con un soplo cardiaco y/o clínica asociada y más cuando el tipo de soplo nos haga sospechar que no es de tipo funcional.

## VALORACIÓN DE LA EVIDENCIA CIENTÍFICA SOBRE EL *BABY LED WEANING*

Carolina Felici<sup>1</sup>, Iñigo Tuduri Limousin<sup>2</sup>, Almudena Ayuso Gallardo<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Clínica Zorrotzaurre IMQ, Bilbao, Vizcaya, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

<sup>3</sup> Centro de Salud Gazteleku, Bilbao, Vizcaya, España

## Introducción y objetivos

En 2008 se describió por primera vez el *baby led weaning* (BLW). Es un método de introducción del Beikost basado en aprovechar el momento de la exploración oral en el lactante que se mantiene sentado, para ponerle a su alcance alimentos sanos y adecuados a su edad y en un formato que le permita la manipulación con los dedos, obviando papillas y purés.

Nuestro objetivo es valorar si el método BLW es una alternativa en la alimentación del lactante.

## Métodos

Revisión cuantitativa y cualitativa de la literatura científica mediante PubMed y de Internet mediante buscador genérico.

## Resultados

Desde 2011 han aparecido 15 artículos científicos en revistas indexadas sobre el BLW, siendo el 66% británicos y el 20% neozelandeses.

6 artículos son investigaciones psicológicas sobre las características de las madres, concluyendo que se asocian a un menor control del niño y a una menor ansiedad materna con las comidas lo que podría favorecer el desarrollo psicológico y evitar conductas anómalas con la comida.

Tan solo hay 2 artículos pediátricos con una muestra de 155 y 298 sujetos encuestados de forma retrospectiva, concluyendo en ambos casos en que los niños cuyas familias optaron por el BLW en lugar de la alimentación tradicional tienen menor tendencia a la obesidad y mejor sensación de saciedad y mejor elección alimentaria.

Frente a la pobreza de la literatura científica, destaca el más de medio millón de referencias encontradas en internet a las palabras "*baby led weaning*".

## Conclusiones

La comunidad científica pediátrica no está prestando atención a la aparición de un nuevo método de alimentación complementaria, que parece estar difundándose rápidamente entre las madres gracias a la buena aceptación que tiene. Este desinterés puede ser muy peligroso, ya que se puede buscar asesoramiento por fuentes no profesionales, con posibles resultados perniciosos para la salud de los niños.

Los escasos estudios realizados apuntan a grandes beneficios respecto al método tradicional, si bien dejan muchas preguntas en el aire.

Es imprescindible que la AEP coordine un estudio amplio que permita validar las bases científicas del método, y si se confirman las evidencias parciales existentes, sumarse a su difusión.

## VULVOVAGINITIS POR *SHIGELLA SONNEI* EN NIÑA DE 8 AÑOS

Antonio Jesús Castellanos Alcarria<sup>1</sup>, María Teresa José Hernáiz Cuesta<sup>1</sup>, María del Carmen Garre Alcázar<sup>2</sup>, Francisco García Calleja<sup>3</sup>, Rosa María Sánchez Andrada<sup>1</sup>, Álvaro Mula Antón<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud San Pedro del Pinatar, Murcia, España

<sup>2</sup> Hospital General Universitario de Elche, Alicante, España

<sup>3</sup> Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, San Javier, Murcia, España

<sup>4</sup> Centro de Salud Totana Sur, Murcia, España

## Introducción

Los microorganismos del género *Shigella* son patógenos que habitualmente causan infecciones en el tracto gastrointestinal y solo en muy raras ocasiones pueden ser responsables de infecciones extraintestinales como vulvovaginitis en la infancia. Presentamos un caso de vulvovaginitis por *Shigella sonnei* recientemente diagnosticado en nuestro centro.



### Resumen del caso

Niña de ocho años, de origen boliviano, que consulta en nuestro centro por presentar desde hace dos meses sangrado vaginal intermitente junto a flujo vaginal mucopurulento y maloliente. En la exploración física destacaba gran congestión y edema del himen y del introito. Conviene con sus padres y un tío paterno y niegan indicios de abuso sexual. Ante este cuadro clínico florido se remite a urgencias para diagnóstico diferencial de cuerpo extraño intravaginal y descartar abuso sexual. Se realiza valoración ginecológica donde se descarta cuerpo extraño y se recoge muestra de exudado vaginal. Es valorada por médico forense de guardia quien descarta signos de abuso sexual. El cultivo del exudado vaginal resultó positivo a *Shigella sonnei* sensible a cefuroxima axetil, cefixima y gentamicina. Se solicitaron coprocultivo, cultivo de exudado perianal y urocultivo que resultaron negativos. Se pautó tratamiento antibiótico con cefuroxima axetil según antibiograma durante diez días con mejoría parcial de la clínica, por lo que se repitió igual pauta de tratamiento quedando tras ella asintomática y con revisión ginecológica normal.

### Conclusiones y comentarios

La vulvovaginitis por *Shigella* es una causa rara de vulvovaginitis en la infancia, aunque puede ser responsable de hasta un 2-4% de los casos pediátricos. *Shigella flexneri* es la causa más frecuente, siendo aún más inusual *Shigella sonnei*. El cuadro clínico se presenta con secreción vaginal mucopurulenta maloliente de semanas o meses de evolución y la mitad de los casos asocian sangrado vaginal intermitente que puede ser de gran cuantía. La vía por la que el microorganismo produce vulvovaginitis no es bien conocida y aunque lo más probable es que lo haga vía ascendente retrógrada, sobre todo en mujeres, la gran mayoría de casos no presentan diarrea ni cultivo de heces o perianal positivos.

Ante una vulvovaginitis crónica, sobre todo en niñas en edad prepuberal, que no mejora con medidas habituales de higiene íntima o tratamientos tópicos, se debe recomendar realizar exploración ginecológica para descartar cuerpo extraño intravaginal o indicios de abuso sexual y recoger cultivo de exudado vaginal para establecer tratamiento antibiótico dirigido según antibiograma para su erradicación.

## BIOÉTICA

### **DELIBERANDO SOBRE VACUNAS: ESCUCHA, INFORMACIÓN Y RESPETO**

Marta Díaz Ruiz, Francisca Bermejo Costa, María Concepción Rex Nicolás, Sandra Sevilla Denia, Alba Rodríguez Sánchez, Esther Quiteria Inglés Torres  
*Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

#### **Introducción**

Las vacunas son una de las principales actividades preventivas en el programa de salud infantil, debido a su repercusión en el descenso de la morbimortalidad infantil. Sin embargo, cada vez es más frecuente en la práctica diaria, la negativa por parte de algunas familias a esta vacunación sistemática, por diferentes motivos.

#### **Resumen del caso**

Preescolar de 20 meses remitido desde atención primaria, para estudio por fiebre recurrente. Sin enfermedades previas. Calendario vacunal incompleto por negativa familiar a administrar triple vírica. Alimentación con lactancia materna predominante. Madre vegana, refiere conflicto con el pediatra por la vacunación y la lactancia.

Reflexionamos sobre los aspectos éticos de negativa a vacunar, siguiendo la metodología deliberativa.

Analizamos los valores en conflicto en este caso; autonomía, interés del menor, justicia y beneficencia, tras elegir uno de los problemas éticos planteados en este caso. En la deliberación sobre los deberes, identificamos los cursos extremos de acción, los intermedios y proponemos un curso de acción óptimo. El curso de acción elegido como óptimo pasa las pruebas de consistencia de; legalidad, temporalidad y publicidad, de la deliberación sobre responsabilidades finales.

#### **Conclusiones y comentarios**

La pediatría al igual que el resto de especialidades médicas, se enfrenta a nuevos retos y con ello a nuevos conflictos bioéticos, en el ámbito hospitalario y de atención primaria. Consideramos de interés, en estas situaciones, el uso de la deliberación ética y las habilidades de comunicación. Herramientas que nos permiten el buen ejercicio profesional con un manejo prudente y adecuado de estas situaciones, basado en la escucha, la información y el respeto, y pueden favorecer que el número de niños que reciben las vacunas sea mayor.

## CALIDAD Y SEGURIDAD

### AMULETOS CONTRA EL MAL DE OJO. ¡CAUSANTES DE LA TRAGEDIA EN LOS NIÑOS!

Yolanda Martínez Criado<sup>1</sup>, Belén Romagosa Sánchez-Monge<sup>1</sup>, María Eli Valerio<sup>1</sup>, Irene Ortiz Valentín<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital General de Castellón, Castellón de la Plana, España

<sup>2</sup> Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

#### Introducción y objetivos

La ingestión de cuerpos extraños constituye la segunda causa de indicación de endoscopia urgente en pediatría. El niño, impulsado por su curiosidad y afán de reconocer objetos, se los lleva a la boca y los puede ingerir en cualquier descuido. Un precoz diagnóstico y tratamiento contribuye a disminuir la morbimortalidad.

Muchos de los cuerpos extraños ingeridos son colocados en lugares inapropiados por parte de la familia, como en el caso que presentamos a continuación.

#### Métodos

**Caso clínico:** Lactante de 10 meses de edad que acude a urgencias por un cuadro de tos continua y abundante sialorrea. En la radiografía de tórax-abdomen se visualiza un imperdible abierto a nivel cervical y una cruz de Caravaca en el estómago.

#### Resultados

Tras la administración de un bolo de corticoides, se procede a realizar una laringoscopia y endoscopia urgente bajo anestesia general. Con la laringoscopia se objetivó una inflamación importante de la hipofaringe. Con la endoscopia flexible se logró extraer el imperdible el cual se encontraba enclavado a nivel del esfínter esofágico superior. Se comprobó la ausencia lesiones esofágicas. El control radiográfico postoperatorio fue normal y el paciente recibió el alta a las 48 horas. La cruz de Caravaca del estómago se expulsó con las heces a la semana.

#### Conclusiones

La colocación de amuletos contra el mal de ojo en los carros o cunas de los niños constituye una tradición muy arraigada en algunos lugares de España. Estos objetos llaman la atención de los niños y se los llevan a la boca, pudiendo ser ingeridos o aspirados en cualquier descuido familiar.

Los objetos punzantes ingeridos deben de ser extraídos, y es bastante frecuente su enclavamiento a nivel esofágico. Los objetos no punzantes menores de 5 cm que se encuentran en el estómago o intestino, no precisan de extracción endoscópica, siendo necesario un seguimiento por la familia hasta la expulsión de los mismos.

El mejor tratamiento es la prevención mediante la información a familiares del riesgo que supone colocar pequeños objetos al alcance de los niños. Un simple amuleto contra el mal de ojo colocado con un imperdible en el carro de los niños puede llegar a causar una tragedia.

### ESTUDIO DE SATISFACCIÓN EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL PROVINCIAL

Francesc Ripoll Oliveras, Sara Borrat Padrosa, Montserrat Gispert-Saüch Puigdevall, Lluís Mayol Canals

Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Girona, España

#### Introducción y objetivos

El grado de satisfacción de los acompañantes de niños atendidos en servicios de urgencias pediátricas es una variable importante en la atención sanitaria. Se ha descrito una estrecha relación entre esta percepción y la calidad, efectividad y eficiencia de los servicios. Nuestro objetivo es estudiar los factores epidemiológicos y las variables relacionadas con índices más bajos de satisfacción para mejorar nuestra actuación.

#### Métodos

Se trata de un estudio descriptivo prospectivo realizado del 1 de noviembre al 15 de diciembre de 2014. Los datos se han obtenido utilizando una encuesta de satisfacción realizada por los autores y rellenada por los acompañantes de niños atendidos en el servicio de urgencias de pediatría de un hospital provincial. Se ha realizado un análisis descriptivo de los datos.

#### Resultados

Se pasaron un total de 140 encuestas de las cuales 90 (64,3%) fueron completadas. Se obtuvieron los siguientes resultados relevantes. En el 80% de los casos el acompañante fue la madre. El 31% de los niños atendidos eran menores de 15 meses. El 56,4% esperaron menos de 5 minutos antes de ser atendidos. El tiempo en urgencias fue inferior a una hora en el 36,8% de los pacientes, mientras que fue inferior a 3 en el 80,6%. El 61% puntuaron 5/5 en el grado de satisfacción. La puntuación mínima fue 3/5 en el 7,8% de las encuestas. De estos, todos los acompañantes tenían estudios superiores, un 85% de los niños eran menores de 15 meses y el 85% eran de pueblos alejados del hospital. Un 23,8% de los comentarios recogidos fueron negativos. Los más frecuentes fueron el tiempo de espera y la falta de personal.

## Conclusiones

Hemos encontrado un nivel elevado de satisfacción por parte de los acompañantes de niños atendidos en urgencias pediátricas de nuestro hospital. Se han relacionado con grados más bajos de satisfacción los progenitores con estudios superiores, una edad del paciente menor de 15 meses y desplazamientos más largos para consultar. No se ha encontrado relación con el tiempo de espera, la gravedad del proceso percibida por los acompañantes ni el día de la semana en que consultaron.

## GRUPOS MULTIDISCIPLINARES DE SEGURIDAD EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO, UNA NECESIDAD

Mario Jiménez de Prada, Roberto Ortiz Movilla, Beatriz Arizcun Aguilera, Dolores Álvarez Alonso, Rosa María Herrera Álvarez, María Coronada Rodríguez González  
*Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España*

## Introducción y objetivos

La práctica clínica se caracteriza por la combinación de procesos, tecnologías e interacciones humanas que conllevan un riesgo inevitable para la aparición de sucesos adversos. La seguridad del paciente es una disciplina que se encarga del estudio y prevención de los efectos adversos evitables que se producen como consecuencia de la atención sanitaria. Cualquier acción encaminada a promover una atención más segura, debe ser un componente indispensable y prioritario de la práctica clínica diaria. La creación de grupos de seguridad del paciente dentro de los propios servicios nos puede ayudar a crear un entorno seguro para el paciente, favoreciendo la mejora continua de los procesos asistenciales y creando una cultura proactiva, de conocimiento y prevención, que sustituya a la cultura reactiva de culpabilidad y ocultación.

Se pretende valorar el impacto de la implantación de un grupo de seguridad del paciente en el año 2014 en un servicio de pediatría de un hospital terciario.

## Métodos

En enero de 2014 se consolida en nuestro servicio un grupo multidisciplinar, con el objetivo de mejorar la seguridad del paciente pediátrico. Este grupo se encarga de estimular la notificación de eventos adversos detectados en el área pediátrica, analizar los mismos, establecer las correspondientes medidas mejora tras el estudio de sus causas y trasladar dichos datos al resto de miembros del equipo.

## Resultados

Tras la creación del grupo se ha objetivado un importante aumento en el número de notificaciones (25 en el año 2012, 15 en 2013 y 147 en el año 2014). La mayoría de los incidentes detectados se refieren a problemas en la identificación del paciente y a errores en el uso del medicamento en diferentes fases. Además se ha hecho especial hincapié en el uso seguro de los medicamentos, especialmente en aquellos considerados de alto riesgo. Por otra parte se han realizado diferentes sesiones informativas para el resto del equipo asistencial acerca de las notificaciones realizadas, las propuestas de mejora, y otros aspectos acerca de la seguridad del paciente pediátrico.

## Conclusiones

La creación de grupos clínicos de seguridad del paciente mejora las tasas de notificación de eventos adversos y permite detectar áreas críticas de actuación para establecer medidas que prevengan estos incidentes o los hagan más improbables en un futuro. Estos grupos, necesariamente multiprofesionales, facilitan la creación de una cultura de seguridad en el servicio, implicando directamente a los profesionales sanitarios, dentro de un proceso de mejora continua en la calidad asistencial.

## CARDIOLOGÍA

### ¿QUÉ PUEDE ESCONDER EL HALLAZGO DE ALTERNANCIA ELÉCTRICA EN EL REGISTRO ELECTROCARDIOGRÁFICO?

Manuel Vargas Pérez, Aida Ruiz López, Enrique Blanca Jover, Eva María Cortés Martín, Ana Cejudo Gómez, Francesca Castiello  
Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

#### Introducción

La alternancia eléctrica en el ECG consiste en la variación latido a latido de la dirección, amplitud y/o duración de la onda P, complejo QRS, segmento ST y/o de la onda T. Aparece en 1-5 de cada 10.000 ECG siendo más frecuente la del QRS.

Existen 3 mecanismos fisiopatológicos que pueden provocarla; según se deba a la alteración de la repolarización, conducción, o cambios en la posición del corazón.

Se puede asociar a enfermedad cardíaca grave y muerte súbita. Las causas más habituales incluyen la isquemia miocárdica aguda, taquiarritmias, derrames pericárdicos, alteraciones electrolíticas, intoxicaciones farmacológicas y neumotórax a tensión.

Cuando afectan a la conducción se produce un cambio en la propagación del impulso eléctrico, apareciendo en cambios bruscos de frecuencia cardíaca o por efecto farmacológico o neurohormonal. Se ha descrito en situaciones de cardiopatía isquémica, fibrilación auricular, síndrome de Wolff-Parkinson-White, enfermedad cardíaca reumática, contusión miocárdica y disfunción ventricular izquierda.

#### Resumen del caso

Varón de 14 años, derivado a nuestra Unidad por dolor torácico intermitente de 3 meses de evolución tras traumatismo directo sobre zona mamaria izquierda, con varias visitas al Servicio de Urgencias donde se descarta patología cardiopulmonar aguda, siendo finalmente diagnosticado de fisura en el sexto arco costal izquierdo y rotura fibrilar del músculo intercostal entre 6º y 7º costilla, recibiendo tratamiento sintomático.

No presenta antecedentes personales de interés ni familiares de patología cardíaca relevante ni muerte súbita.

Sintomatológicamente presenta crisis dolorosas, de características punzantes, torácicas, localizado a nivel de mama izquierda, sin irradiación ni relación con el ejercicio. Con una duración aproximada de 1-2 horas, que ceden sin tratamiento.

A la exploración general y centrada en sistema cardiovascular no presenta alteraciones significativas.

Las pruebas complementarias realizadas:

- ECG: Ritmo sinusal a 76 lpm. Intervalo PR 140 ms. QTc 400 ms. Eje a QRS -30 °C. Sin crecimiento de cavidades. Sin otros datos de alteraciones en la repolarización. Se observan alteraciones en el complejo QRS tipo alternancia eléctrica con complejo estrecho.
- Ecocardiografía: Sin alteraciones significativas.

El paciente, catalogado clínicamente como un caso de alternancia eléctrica mínima de posible etiología traumática, se encuentra asintomático y en revisión a fin de constatar la benignidad y desaparición de los hallazgos encontrados.

#### Conclusiones y comentarios

La alternancia eléctrica es una entidad poco frecuente y benigna en la edad pediátrica, que debe ser reconocida, y que en ocasiones puede traducir situaciones cardiovasculares subyacentes relevantes.

### AFECTACIÓN CARDIACA PRECOZ EN EL SÍNDROME DE MARFAN: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Olalla M. Otero Vaccarello, Natalia Fernández Suárez, María Teresa Viadero Ubierna, María Isabel Planelles Asensio, Jesús Garde Basas, Iosune Alegría Echauri  
Hospital Universitario Miguel de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

#### Introducción y objetivos

El síndrome de Marfan es un trastorno del tejido conectivo, con herencia autosómica dominante, que puede afectar a los sistemas esquelético y cardiovascular, los ojos y la piel.

Es producido en la mayoría de casos por mutaciones en el gen FBN1 que codifica la fibrilina-1, proteína de la matriz extracelular. Sin embargo, un tercio de los casos se deben a mutaciones *de novo*.

Su diagnóstico requiere el cumplimiento de criterios clínicos y/o genéticos (Gante). La afectación cardíaca ocurre en el 70-95% de los casos y marca el pronóstico de la enfermedad. En los niños, es más habitual observar valvulopatía mitral y la dilatación aórtica no suele presentarse hasta la pre/adolescencia. Según los últimos estudios, los beta-bloqueantes y ARA II serían útiles para enlentecer la progresión de la dilatación aórtica.

## Métodos

1. Niña de 2 años derivada a consulta de Cardiología Infantil para valoración por antecedente de madre afecta de Síndrome de Marfan diagnosticada a los 9 años por criterios clínicos. Se realiza ecocardiograma donde se objetiva dilatación de aorta (raíz aórtica 21,5 mm, *Z-score* +1,83), escoliosis y miopía magna. Se inicia tratamiento con propranolol y se solicita estudio genético confirmándose mutación en el gen FBN1. En el control con 5 años de edad presenta aumento de la dilatación de raíz aórtica: 24 mm (*Z-score* +2,97). Actualmente recibe tratamiento con atenolol, con estabilización de la dilatación en los últimos meses.
2. Niño de 2 años y 5 meses, remitido desde planta de hospitalización a la consulta de Cardiología Infantil, para valoración por hábito marfanoide, con escoliosis, *pectus excavatum*, paladar ojival e hiperlaxitud. Se objetiva dilatación de raíz aórtica: senos 24,6 mm (*Z-score* + 4,68) y prolapso de válvula tricúspide. El estudio genético detecta dos mutaciones: una en el gen FBN1, y otra en el gen ACTA2 (relacionada con aneurisma aórtico no sindrómico familiar). Su madre es portadora de la mutación en ACTA2 y ninguno de sus progenitores presenta mutación en FBN1. Recibe tratamiento con losartán desde hace 6 meses, en los cuáles la lesión aórtica ha permanecido estable.

## Resultados

Se presentan dos casos de Síndrome de Marfan de diagnóstico temprano con dilatación aórtica precoz, uno de ellos tiene historia familiar de síndrome de Marfan y el otro es esporádico. Con el tratamiento adecuado, las lesiones permanecen estables.

## Conclusiones

Es importante un diagnóstico precoz del síndrome de Marfan, ya sea por despistaje de progenitores afectados o por fenotipo compatible, para detectar e intentar evitar la progresión de la afectación cardiaca.

## ALCAPA: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE INSUFICIENCIA MITRAL

Esther María Peralta Rufas, Elvira Romeo Lázaro, Diana Sagarra Novellón, Lorenzo Jiménez Montañés, Marta López Ramón, Daniel Palanca Arias  
*Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

## Introducción

Las anomalías coronarias en la edad pediátrica presentan una incidencia baja (0,6-1,3% de la población), siendo el síndrome de Bland-White-Garland o ALCAPA (*anomalous left coronary artery from pulmonary artery*) la anomalía coronaria congénita más frecuente en edad pediátrica.

Presentamos el caso de una paciente de 7 años controlada en consulta de cardiología pediátrica de un hospital de tercer nivel en la que se detecta dicha anomalía, presentando secundariamente a ella una insuficiencia mitral significativa.

## Resumen del caso

Paciente de 7 años controlada en consulta de cardiología pediátrica, diagnosticada a los 15 días de vida de insuficiencia mitral. No presentaba otros hallazgos de interés en la exploración física. A los 7 años es reevaluada objetivándose en ecocardiografía displasia valvular mitral (válvula mitral con velos engrosados, cuerdas tendinosas acortadas, prolapso del velo posterior y apertura en cúpula del velo anterior) e insuficiencia mitral significativa, y flujo diastólico en tronco arterial pulmonar, que parecía proceder de una arteria coronaria izquierda anómala. En el electrocardiograma únicamente destacaba la presencia de ondas Q en las derivaciones I y AVL. La paciente ha permanecido en todo momento asintomática. Para confirmar la sospecha se realizó angio-TAC de arterias coronarias que mostró el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en cara posterior de arteria pulmonar con una discreta imagen de estenosis cerca del ostium. La paciente se derivó a hospital de referencia para realización de cirugía correctora mediante reimplante directo de la coronaria anómala en aorta, con buena evolución posterior y práctica desaparición de la insuficiencia mitral.

## Conclusiones y comentarios

ALCAPA consiste en el nacimiento anómalo de la coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar, que puede aparecer bien aislada o asociada a otras cardiopatías. Existen dos formas clínicas; la forma del lactante es la más habitual, cursando con isquemia miocárdica, miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardiaca congestiva, con posibilidad de arritmias ventriculares malignas y muerte súbita. Las formas del adulto, como nuestro caso, generalmente se asocian a estenosis de la arteria anómala que protege del robo de flujo.

El diagnóstico se sospecha por ecocardiografía o por la presencia de ondas Q en el electrocardiograma en precordiales izquierdas; y se confirma con coronariografía o angio-TAC/RMN de arterias coronarias.

El tratamiento de esta entidad es siempre quirúrgico siendo de elección el reimplante directo de la coronaria anómala en aorta, con escasas complicaciones postquirúrgicas; y siendo mejor el pronóstico cuanto más precoz sea el tratamiento definitivo.

## ANEURISMAS CORONARIOS GIGANTES EN LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Helena Morón Soler, Roser Álvarez Pérez, María Josa Eritja, Amor Minayo Martín  
*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España*

### Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica, aguda y autolimitada de etiología desconocida. Afecta principalmente a lactantes y niños pequeños.

La complicación más grave es la aparición de aneurismas coronarios (AC). La complicación principal de los AC es la trombosis, causa potencial de isquemia, infarto y muerte súbita.

### Resumen del caso

Paciente de 17 meses sin antecedentes clínicos de interés diagnosticado de EK. Se administra gammaglobulina 2 g/kg y AAS a 80 mg/kg/día. Se realiza ecocardiografía al diagnóstico que es normal. Presenta buena evolución clínico-analítica. Se da el alta con AAS a 5 mg/kg/día y se cita para control analítico y ecocardiográfico en 2 semanas.

Consulta 24 horas más tarde por fiebre elevada y eritema conjuntival y labial. Se administra una segunda dosis de gammaglobulina 2 g/kg y se mantiene AAS. Se realiza ecocardiografía que es normal. Se da de alta con AAS a dosis antiagregantes y se cita de nuevo para control analítico y ecocardiográfico.

Al control ecocardiográfico a las 3 semanas del inicio del cuadro se detecta dilatación de la arteria común coronaria izquierda, aneurisma gigante de la arteria coronaria descendente anterior y aneurisma moderado de la arteria circunfleja. Se inicia anticoagulación y se mantiene antiagregación. Ingresa en UCI pediátrica donde no realiza complicaciones de los aneurismas i se da de alta para control en consultas externas de Cardiología pediátrica.

### Conclusiones y comentarios

La Enfermedad de Kawasaki es una de las principales causas de enfermedad cardíaca adquirida en niños en los países desarrollados. Es fundamental sospecharla precozmente y conocer los factores de riesgo para la aparición de aneurismas coronarios, ya que sin un tratamiento adecuado pueden producirse hasta en un 25% de los casos.

## ANILLOS VASCULARES EN PEDIATRA ¿CUÁNDO SOSPECHARLO?

Laura Trujillo Caballero, Carmen Carreras Blesa, Francesca Perin, María del Mar Rodríguez Vázquez del Rey, María Esteban Molina, Rafael Martínez de la Ossa Sáenz-López  
*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

### Introducción

Los anillos vasculares se derivan de un desarrollo embrionario anormal del arco aórtico. Estructuras vasculares o ligamentosas rodean tráquea y esófago pudiendo producir síntomas respiratorios o deglutorios. Se clasifican en completos, cuando forman un "anillo verdadero" alrededor de tráquea y esófago, o incompletos. Presentamos cuatro casos diagnosticados en los dos últimos años en nuestro hospital.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Recién nacido con dificultad respiratoria y soplo sistólico rudo III/VI. Se diagnostica de tetralogía Fallot con doble arco aórtico -ambos arcos de buen calibre- que produce anillo vascular rodeando tráquea y esófago. A los 8 días de vida resección del arco izquierdo distal a la salida de arteria subclavia por toracotomía izquierda con buena evolución.

**Caso 2:** Paciente de 3 años intervenida de atresia esofágica. Disfagia severa a pesar de múltiples dilataciones esofágicas. Se diagnostica de arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante que contribuye a compresión esofágica. Se reseca arteria subclavia derecha con buena evolución y mejoría clínica.

**Caso 3:** Paciente diagnosticado de arco aórtico derecho con subclavia izquierda aberrante y *ductus* arterioso izquierdo. Presenta disfagia derivada de la compresión esofágica por el anillo vascular. Al año de vida mediante toracotomía izquierda se realiza sección del *ductus*, liberando el esófago de las adherencias a ese nivel y de subclavia izquierda. Evolución favorable.

**Caso 4:** Paciente con síndrome polimalformativo que presenta estridor significativo desde nacimiento. Cardiopatía: coartación de aorta yuxtaductal, arco aórtico izquierdo con tronco bicarotídeo seguido por arteria subclavia izquierda y arteria subclavia derecha aberrante. En angio-TC: obstrucción bronquio principal izquierdo asociada a un desplazamiento medial de la aorta. En fibrobroncoscopia: masa pulsátil que comprime posteriormente bronquio principal izquierdo. Se realiza aortopexia en mismo acto quirúrgico de corrección de coartación y desinserción de subclavia derecha. Mejora clínica respiratoria.

### Conclusiones y comentarios

La prevalencia de los anillos vasculares se estima en el 1% de las cardiopatías congénitas, aunque es difícil de precisar ya que muchos no se diagnostican debido

a la ausencia de síntomas o bajo índice de sospecha, atribuyendo la clínica a otros diagnósticos. La sintomatología es derivada del grado de compresión traqueal o esofágica, permaneciendo en muchos casos asintomáticos. Una vez sospechado deben realizarse técnicas de imagen para filiar el origen de los síntomas: esofagograma, ecocardiografía, TC, RMN o cateterismo cardiaco. El tratamiento de los pacientes sintomáticos consiste en la resección quirúrgica del anillo, y no debe demorarse desde el diagnóstico.



## BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR COMPLETO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE MIOCARDITIS AGUDA

Belén Sagastizabal Cardelus<sup>1</sup>, María Álvarez Fuente<sup>1</sup>, Alfonso Campos Segura<sup>1</sup>, Inmaculada Sánchez Pérez<sup>2</sup>, María Teresa Cuesta Rubio<sup>1</sup>, Ana Álvarez García<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

### Introducción

La miocarditis aguda es una enfermedad inflamatoria del miocardio con una incidencia del 0,05%, siendo la primera causa de miocardiopatía dilatada en la infancia. Su etiología es principalmente viral, identificándose el agente causal solo en el 10% de los casos. Por su amplio espectro clínico puede presentarse como formas leves e incluso asintomáticas hasta formas más graves con insuficiencia cardiaca congestiva y *shock* cardiogénico. El 90% de los pacientes presentan alteraciones electrocardiográficas, lo que facilita su diagnóstico. Sin embargo la presencia de un bloqueo AV aparece solo en el 23% de los casos.

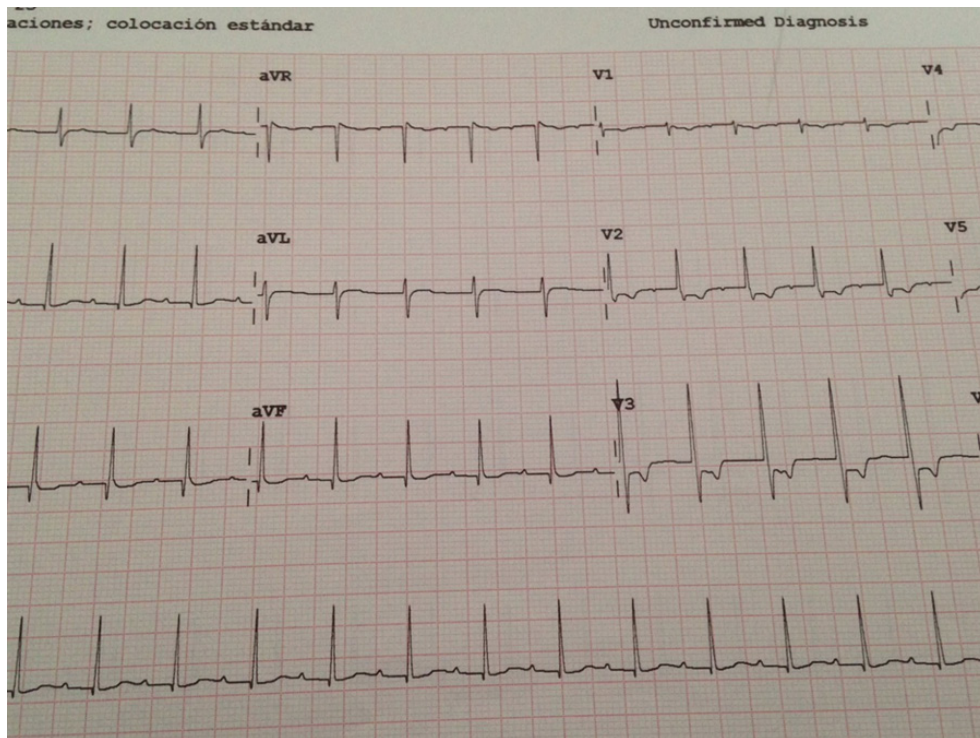
### Resumen del caso

Presentamos un lactante varón de 13 meses sin antecedentes de interés que acude a urgencias por un cuadro de vómitos de varias horas de evolución, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración física presenta regular estado general con palidez cutánea, signos de deshidratación moderada con relleno capilar enlentecido. En la analítica sanguínea observamos una glucosa de 125 mg/dl, 16.420 leucocitos, con 80% de neutrófilos y PCR de 4,2 mg/L. Gasometría y resto de la analítica normales. A su llegada está hemodinámicamente estable con una frecuencia cardiaca de 143 lpm. Se inicia sueroterapia intravenosa. A las cuatro horas de su llegada presenta un empeoramiento brusco con bradicardia de 52 lpm, hipotensión (TA: 69/24 mmHg), hipotermia (temperatura 34,6 °C) y disminución del nivel de conciencia. Se determinan tóxicos en orina y se realiza TAC craneal, ambos sin alteraciones. En el electrocardiograma presenta un bloqueo AV de primer grado alternado con disociación AV (**Imagen**). Se inician medidas de soporte hemodinámico. Seguidamente comienza con taquicardia ventricular sin pulso y se inician maniobras de RCP. Se traslada a un hospital terciario donde se implanta un marcapasos transitorio VVI a través de la vena yugular derecha, que se mantiene durante cuatro días. La ecocardiografía es normal. Se realiza resonancia magnética cardiaca objetivándose tenue edema miocárdico a nivel apical y en segmento anteroseptal sin realce tardío (**Imagen**). En el cultivo de LCR se aísla Herpes tipo VII. El paciente es dado de alta a los 15 días con el diagnóstico de miocarditis, en ritmo sinusal sin marcapasos.

### Conclusiones y comentarios

Las arritmias ventriculares o bloqueos AV, aunque muy infrecuentes, están asociados a miocarditis fulminantes con una alta mortalidad. Ante el empeoramiento brusco de un paciente con clínica infecciosa banal debemos tener en cuenta el diagnóstico de miocarditis. A pesar de ser una enfermedad infrecuente, su gravedad justifica la necesidad de un diagnóstico y un tratamiento precoz.





## BLOQUEO COMPLETO AURICULOVENTRICULAR ADQUIRIDO EN LA EDAD PEDIÁTRICA: 4 HISTORIAS, 4 MARCAPASOS

Esther Latorre Martínez, Monika Kret Trojnar, Clara Calbet Ferré, Cristina Marimón Blanch, Rosa Collell Hernández, Joaquín Escribano Subías

Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona, España

### Introducción

El bloqueo auriculoventricular (BAV) adquirido se define como la alteración permanente o transitoria en la conducción auriculoventricular no presente al nacimiento. Su incidencia en la edad pediátrica es muy baja.

Puede estar asociado a una cardiopatía congénita o causado por traumatismos (cirugía cardíaca), infecciones, enfermedades autoinmunes o degenerativas. En un porcentaje alto no se consigue establecer su etiología.

Los BAV en la edad pediátrica suelen ser bien tolerados gracias a ritmos de escape con frecuencias altas. El tratamiento definitivo es la implantación de marcapasos.

### Resumen del caso

- Paula, 12 años, afecta de síndrome X frágil, con cardiopatía congénita tipo ventrículo único, intervenida con *banding*, Glenn y Fontan. En enero 2014 se diagnostica de BAV 2º grado, que progresa a completo, con frecuencias cardíacas (FC) medias de 70 lpm. Asintomática.

- Martina, 5 años, afecta de estenosis pulmonar leve. Asintomática. Hace un mes diagnosticada de BAV 2º grado Mobitz II. En Holter se registran episodios de BAV tercer grado con ritmo de escape lento, con FC medias inferiores a 40 lpm.
- Laia, 10 años, diagnosticada en 2010 de BAV tipo Mobitz I a raíz de un soplo cardíaco inocente. La arritmia ha ido progresando hasta Mobitz II/ BAV completo, sin clínica. Estudio etiológico negativo, prueba de esfuerzo con taquicardización adecuada. FC medias inferiores a 50 lpm.

Las tres pacientes actualmente pendientes de implantación de marcapasos.

- Noa, 8 años, sana, en diciembre 2013 debuta con síncope repetidos. En ECG realizado en urgencias se objetiva BAV primer grado, y durante la monitorización realiza un síncope con episodio de BAV paroxístico con FC inferior a 30 lpm. Se deriva a tercer nivel, donde se realiza RM cardíaca (normal) y estudio etiológico (negativo). Se implanta marcapasos urgente. Actualmente asintomática, en ritmo sinusal/ BAV primer grado y marcapasos VVI de rescate.

### Conclusiones y comentarios

El BAV es una entidad poco frecuente en la población pediátrica sana. Suelen ser asintomáticos y bien tolerados, dado que los ritmos de escape tienen frecuencias altas. Ante un niño con bradicardia hay que descartarlo siempre con un ECG.

Los BAV pueden ser evolutivos, por lo que deben ser seguidos con ECG seriados.

## BRADICARDIAS FETALES. DOS CASOS CONTRAPUESTOS

Jesús Garde Basas, Estívaliz Alegría Echauri, Josune Alegría Echauri, Silvia Arriola Rodríguez-Cabello, Natalia Fernández Suárez, María Teresa Viadero Ubierna  
*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España*

### Introducción

Las arritmias fetales son un hallazgo relativamente frecuente (1-2% de las gestaciones). Las bradicardias representan menos del 5% de los casos. El origen puede ser: bloqueo AV completo, bradicardia sinusal y bigeminismo, entre otros.

### Resumen del caso

Describimos dos casos de diagnóstico y evolución diferente:

**Caso 1:** Recién nacida (RN) a término (37 + 3 s), de peso adecuado para su edad gestacional (EG). En semana 28 de gestación se detecta arritmia fetal consistente en extrasístoles auriculares frecuentes conducidas (FC normal), con corazón estructuralmente normal. En semana 37+4 se objetiva persistencia de extrasístolia frecuente con FC de 70 lpm, decidiéndose cesárea urgente. Ac anti-Ro y anti-La maternos negativos. ECG al nacimiento: FC 120-150 lpm, con ritmo sinusal que alterna con extrasístoles de ritmo auricular bajo (bigeminismo). Ecocardiograma normal. Con 24 horas de vida presenta bigeminismo auricular no conducido con FC de 60-80 lpm, sin repercusión hemodinámica. Desaparición progresiva de las extrasístoles, manteniendo ritmo sinusal (120-150 lpm).

**Caso 2:** RN pretérmino (34 + 5 s). A las 25 semanas de EG se detecta bradicardia fetal por bloqueo AV completo (BAVC) con FC de 60 lpm, que en la evolución descendió a 35 lpm. ECOCG: ventrículos globulosos, hipertrabeculados con función sistólica conservada, sin insuficiencias valvulares ni signos de *hidrops* fetal. Serologías maternas y anticuerpos anti-Ro y anti-La negativos. No antecedentes familiares de patología cardíaca. Ante bradicardia tan severa se inicia tratamiento transplacentario con salbutamol oral materno (hasta 2 mg cada 6 horas) con buena tolerancia y respuesta (FC fetal de 40 lpm sin desarrollo de *hidrops* en la evolución). Parto espontáneo en semana 34+5 en centro de referencia. Implante de marcapasos (MCP) epicárdico unicameral al nacimiento. Ecocardiograma con sospecha de miocardiopatía no compactada, función sistólica conservada. Parada cardiorrespiratoria y necesidad de ECMO venoarterial durante 3 días. Durante soporte con ECMO, MCP epicárdico transitorio bicameral. Implante de MCP epicárdico unicameral definitivo a los 7 días de vida. Actualmente 7 meses de vida, disfunción ventricular severa, pendiente de implantación de MCP resincronizador.

## Conclusiones y comentarios

La ecocardiografía fetal permite realizar un diagnóstico preciso de las arritmias fetales, fundamental para establecer un pronóstico y tratamiento adecuados. Ante una bradicardia fetal el diagnóstico diferencial incluirá BAVC y bigeminismo auricular no conducido. La EG y el *hidrops* fetal son los principales factores pronósticos que condicionarán el momento de finalizar la gestación. El manejo del BAVC fetal es controvertido. En nuestro caso la respuesta a los betamiméticos fue satisfactoria, permitiendo llegar prácticamente a término la gestación.

## DERRAME PERICÁRDICO SEROHEMÁTICO: ¿QUÉ PODEMOS ESPERAR?

Encarnación Palma Zambrana, Paloma Rodríguez Outon, Moisés Rodríguez González, Paloma Comino Vázquez, Belén Serrano Moyano  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción

La causa más frecuente de miocarditis es infecciosa (vírica) con o sin manifestaciones asociadas del pericardio. En las pericarditis es la etiología idiopática es la más común seguida de infecciones bacterianas y víricas, enfermedades del tejido conectivo y los tumores malignos.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un niño de 13 años que acude a Urgencias Pediátricas con dolor en epigastrio que se irradia a hipocondrio derecho de seis días de evolución acompañado de tos, disnea y escasa tolerancia al ejercicio. Previamente episodio de dolor torácico punzante que aumentaba con la inspiración. A la exploración destacaba una respiración superficial e hipoventilación en base pulmonar derecha. En la radiografía de tórax presentaba una cardiomegalia y derrame pleural bilateral; y en la ecocardiografía un derrame pericárdico severo (25-28 mm) con signos de pretaponamiento cardíaco. En la analítica Pro-BNP 185,5 pg/ml y troponinas normales. En UCIP se realiza drenaje pericárdico urgente, extrayéndose 600 ml de líquido serohemático que no se aclaraba, y drenaje pleural. Por las características del líquido se realizó TAC abdomino-torácico para descartar etiología tumoral. A pesar de no encontrarse signos analíticos, ecocardiográficos o electrocardiográficos de miocarditis, la clínica de insuficiencia cardíaca condujo a la realización de RMN, clave para diagnosticar dicha entidad. Se comenzó tratamiento con IECA, beta bloqueantes, prednisona e ibuprofeno, mejorando la clínica y la función hemodinámica. Serología positiva para el virus *Coxsackie*.

Posteriormente ha presentado recurrencia en dos ocasiones tras retirada de corticoides lo cual nos hace ampliar estudio y se descarta etiología autoinmune.

### Conclusiones y comentarios

No es frecuente que las pericarditis víricas produzcan un derrame pericárdico serohemático por lo que ante su aparición, debemos descartar etiología tumoral. Dado que la pericarditis puede llevar asociado una miocarditis, debemos realizar pruebas complementarias que nos ayuden a descartarla, la RMN es el *gold standard*.

En nuestro caso la causa fue vírica pero su recurrencia nos obliga a descartar autoinmunidad. Hay que tener en cuenta que los pacientes tratados en su inicio con corticoides tienen mayor riesgo de recidivas en su retirada convirtiéndose en una pericarditis crónica recidivante y corticoide dependiente.

### DIAGNÓSTICO DE HEMITRUNCUS EN ESTUDIO POR FALLO DE MEDRO

Felipe Contreras Macías, M<sup>a</sup> Ángeles de la Fuente Sánchez, Fernando García Algas, Joan Figuerola Mulet  
*Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España*

#### Introducción

El fallo de medro es la expresión clínica de multitud de patologías que abarca prácticamente todos los sistemas, suponiendo un reto diagnóstico que precisa de un estudio sistemático.

#### Resumen del caso

Presentamos el caso de un lactante de 2 meses de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés clínico, inmunizaciones no iniciadas, que presenta estancamiento pondoestatural desde el nacimiento, taquipnea, sudoración nocturna, soplo cardíaco y rechazo parcial de la ingesta. No otra sintomatología acompañante. Debido a la escasa ganancia ponderal se prueban diferentes fórmulas sin éxito. Por este motivo se decide ingreso hospitalario para estudio. Se extrae analítica de sangre y orina siendo normal excepto troponinas 312 ng/l, PRO-BNP 28 819 y ácido láctico 40 mg/dl. Se realiza ecografía cerebral y abdominal, tránsito esofagogástrico que son normales y se descarta APLV. Aunque en un principio no se prestó mucha atención al soplo cardíaco, se revalora durante su ingreso, observando un refuerzo del segundo tono y latido hiperdinámico. Por ello se solicita ecocardiografía que muestra la salida de la rama pulmonar derecha desde la aorta ascendente e hipertensión pulmonar. Se completa el estudio con radiografía de tórax que muestra ligera cardiomegalia e hilios densos y ECG que refleja crecimiento biventricular. Iniciamos tratamiento diurético y se traslada a centro de referencia quirúrgico donde se interviene realizándose reimplantación de la rama pulmonar derecha en el tronco pulmonar y reconstrucción de aorta ascendente con una anastomosis término-terminal. El paciente presenta buena evolución postoperatoria con inicio de ganancia ponderal.

### Conclusiones y comentarios

El *hemitruncus* o salida desde la aorta ascendente de una rama pulmonar es una cardiopatía congénita poco frecuente (0,1% de las cardiopatías) que suele presentarse de forma aislada, pero puede también presentarse asociado con tetralogía de Fallot, ventana aortopulmonar y coartación de aorta. Su pronóstico sin reparación es ominoso con fallecimiento en edades tempranas (70%) debido a la insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar, siendo sin embargo de buen pronóstico tras la reparación.

### DIAGNÓSTICO PRENATAL DE CIERRE INTRAUTERINO DUCTAL

Sandra Sevilla Denia, Moisés Sorlí García, Jorge Augusto Salas Hernández, Francisca Bermejo Costa, Esther Quiteria Inglés Torres, Marta Díaz Ruiz  
*Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

#### Introducción

El cierre ductal intraútero (CDI) es una entidad de baja frecuencia y posiblemente infraestimada. Se ha relacionado con múltiples factores ambientales, siendo el más importante el consumo materno de AINE, también puede relacionarse con la ingesta de flavonoides a dosis elevadas, corticoides o no encontrarse un factor predisponente y considerarse idiopático. Consiste en una oclusión parcial o total del *ductus* arterioso durante el tercer Trimestre. En función del grado de la misma, la clínica variará desde casos asintomáticos hasta insuficiencia cardíaca fetal con hidrops y posibilidad de muerte intraútero. Se ha demostrado que si se diagnostica a tiempo y se logra frenar el cierre ductal, los daños producidos a nivel cardiovascular fetal pueden ser reversibles.

#### Resumen del caso

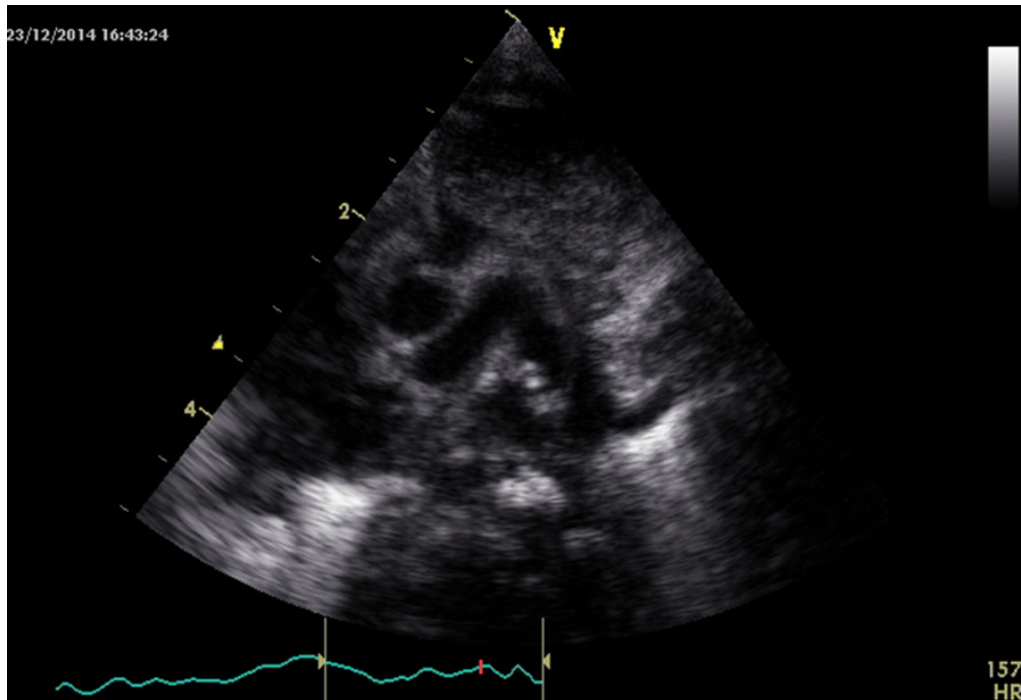
Describimos el caso de una gestante de 32 semanas que acudió a cardiología infantil derivada de medicina fetal para valoración por dilatación de cavidades derechas en un feto CIR. En la ecocardiografía fetal destacaba dilatación de cavidades derechas y arteria pulmonar (relación VD-VI 1,6), insuficiencia tricuspídea moderada y aumento de la velocidad de flujo ductal hasta 1,9 m/s. En la anamnesis no se hallaron datos modificables en la dieta ni consumo de fármacos que pudieran estar relacionados con el cierre ductal. En la semana 27 presentó amenaza de parto pretérmino por lo que se administraron corticosteroides (CE) para la maduración pulmonar. En revisión una semana más tarde (semana 33) se evidenció un aumento de flujo ductal hasta 2,1 m/s. Por este motivo y por la posibilidad de cierre en los próximos días se decidió interrumpir el embarazo en ese momento. Nació una niña de 1800 g, no precisó reanimación ni soporte ventilatorio. Se realizó una ecocardiografía en la que se corroboraron los hallazgos presentando un *ductus* de 1 mm y dilata-

ción de cavidades derechas. No fueron necesarias otras medidas de soporte. La evolución fue favorable en las semanas próximas desapareció la dilatación de cavidades derechas.

## Conclusiones y comentarios

Debemos sospechar CDI en un feto en el que encontremos cardiomegalia, dilatación de cavidades derechas y aumento de la velocidad del flujo ductal. Pese a que

se administraron CE y estos están descritos como posible factor implicado, consideramos que la dosis puede ser insuficiente y además que con el paso del tiempo si este hubiera sido el desencadenante, la paciente debería haber progresado hacia la mejoría. Creemos de gran importancia la anamnesis exhaustiva en estas pacientes puesto que un factor modificable es posible suspenderlo y revertir el cierre.



## DISNEA Y CIANOSIS EN UNA NIÑA INMIGRANTE

Marta Pilar Osuna Marco, Ana Morales Tirado, Ainhoa Martín Arévalo, Paola Catalina Morales Betancourt, Marta Villares Alonso, Eugenio Garrido Borreguero  
Hospital Universitario de Móstoles, Madrid, España

### Introducción

En nuestro medio, la aplicación de protocolos de control del niño sano hace posible el diagnóstico y tratamiento precoz de muchas patologías, modificando su evolución y mejorando en muchos casos su pronóstico.

Al enfrentarnos a pacientes inmigrantes en el Servicio de Urgencias, es importante pensar no solo en aquellas enfermedades endémicas en las zonas de procedencia, sino también en patologías que no hayan sido diagnosticadas.

### Resumen del caso

Acude a Urgencias de un hospital secundario una niña de 6 años de origen africano por disnea y sensación dislérmica, asociada a cefalea vespertina y síntomas catarrales en el último mes.

Hasta hace un mes vivía en su país de origen, y refiere el familiar que desde los 2-3 años de edad presenta disnea y dolor torácico opresivo en relación con el ejercicio físico, adoptando con frecuencia una posición en cuclillas. La disnea aparece cada vez con esfuerzos menores, últimamente con mínimos esfuerzos (al comer). En su país había sido diagnosticada de asma.

A la exploración destaca una SatO<sub>2</sub> de 56%, con cianosis labial, edema palpebral bilateral, acropaquias (**Imagen**), soplo sistólico multifocal IV/VI, abdomen distendido y hepatomegalia de 2 cm.

La analítica muestra una hemoglobina de 24,9 g/dl, hematocrito 77,4% y 48.000 plaquetas. Hiponatremia de 130 mEq/L y gasometría normal. No leucocitosis ni desviación izquierda, con PCR 12,5 mg/L.

Se realizó radiografía de tórax en la que no se apreciaba patología pulmonar, mostrando crecimiento de cavidades derechas; se solicitó electrocardiograma y ecocardiograma, el cual confirmó la sospecha diagnóstica: Tetralogía de Fallot con estenosis infundibular severa.

### Conclusiones y comentarios

Gracias a la mejora en las técnicas de diagnóstico prenatal en los países desarrollados, son pocas las cardiopatías congénitas que llegan a manifestar complicaciones tardías.

Esto hace que surjan dudas en el manejo de estos pacientes. En nuestro caso, se inició fluidoterapia i.v., que hubo que suspender a las 24 horas por empeoramiento de la disnea y aumento de los edemas. La indicación de exanguinotransfusión y/o anticoagulación era controvertida, pudiendo incluso aumentar el riesgo de sangrado. Se pautó oxigenoterapia a 2 litros, manteniendo con ello SatO<sub>2</sub> de 75-80%, sin evitar ocasionales desaturaciones hasta 60-65%.

Permaneció ingresada durante 5 días, sin fluctuaciones en su estado basal, con posterior traslado para ser intervenida quirúrgicamente. Se realizó una corrección completa (cierre de CIV y resección infundibular amplia), dejando una CIA de descarga. Tras la cirugía la SatO<sub>2</sub> pasó a 97%, con clara mejoría clínica.



### EFFECTO SECUNDARIO DE LISDENXANFETAMINA DESENMASCARA DEFECTO DE CONDUCCIÓN CARDIACA

Lorena Gracia Torralba, María Pilar Sanz De Miguel, Victoria Caballero Pérez, María José Calpe Gil, Nuria Martín Ruiz, Carolina Castaño Vicente-Gella  
*Hospital Obispo Polanco, Teruel, España*

### Introducción

En España la lisdexanfetamina, profármaco, cuya parte activa, la d-anfetamina está unida a la lisina, está indicado como parte de un programa de tratamiento integral para el Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad (TDAH) en niños a partir de 6 años, cuando la respuesta al tratamiento previo con metilfenidato se considere clínicamente inadecuada.

Los efectos adversos más frecuentes son: pérdida de apetito y de peso, insomnio, ansiedad, inquietud, nerviosismo, cefaleas, estereotipias motoras, tics, incremento de la frecuencia cardíaca y de la presión arterial.

### Resumen del caso

Acude a Servicio de Urgencias paciente varón de 14 años, por sensación de palpitaciones y dolor torácico de 30 minutos de duración. Los padres refieren que fue diagnosticado hace un año de TDAH y que desde hace 5 meses se encuentra en tratamiento con lisdexanfetamina 50 mg al día.

No presenta otros antecedentes patológicos ni familiares de interés. El paciente niega hábitos tóxicos.

EL paciente refiere haber presentado episodios de dolor torácico y palpitaciones de menor duración desde hace 3 meses, coincidiendo con aumento de dosis de lisdexanfetamina de 30 a 50 mg. No refiere síncope ni mareos.

A su llegada a urgencias se monitoriza y se realiza electrocardiograma. Mientras se realiza el ECG el paciente refiere desaparición de las palpitaciones y mejoría del dolor. En el ECG inicial se observa ritmo sinusal a 74 latidos por minuto con descenso de ST en cara lateral e inferior de 2 mm, sugestivo de isquemia subendocárdica. Así mismo destaca patrón rsR' en V1-V2 con elevación de ST y trastorno de polarización, que podría sugerir síndrome de Brugada.

A los 6 minutos se repite ECG en el que se objetiva ritmo sinusal normal sin trastornos de repolarización, destacando patrón rSR' en V1-V2 con alteración de repolarización.

En Servicio de Urgencias se realiza radiografía de tórax (normal) y analíticas sanguíneas, en las que destaca leve elevación de troponina en los controles seriados, con resto de enzimas normales.

El paciente, ya asintomático ingresa para estudio y monitorización. Se suspende tratamiento con lisdexanfetamina.

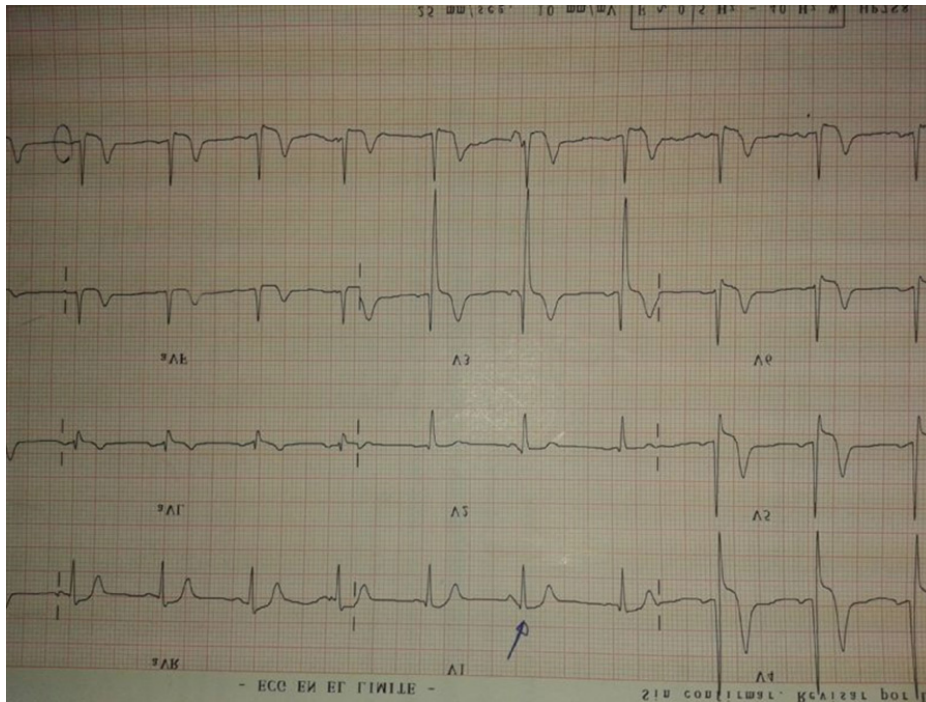
Se programan ecocardiograma y angio-TAC coronario (sin hallazgos).

Dadas las alteraciones electrocardiográficas se solicita estudio electrofisiológico, en el que se detecta una vía de conducción accesoria.

Se procede a realizar una ablación de dicha vía. Actualmente el paciente se encuentra asintomático.

### Conclusiones y comentarios

Ciertos efectos secundarios de fármacos pueden desmascarar patologías no conocidas en los pacientes. Ante episodios repetidos de palpitaciones es necesario realizar un estudio cardiológico.



## ESTIMULACIÓN TEMPORAL EN PEDIATRÍA. A PROPOSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LAS DISTINTAS FORMAS DE ESTIMULACIÓN

Violeta Román Barba, Paula Domínguez Manzano, Ana Caro Barri, Marta Flores Fernández, Belén Toral Vázquez, Leticia Albert De La Torre

Hospital Universitario 12 de Octubre. Instituto Pediátrico del Corazón, Madrid, España

### Introducción

La estimulación cardíaca temporal en la edad pediátrica no difiere en lo básico de forma significativa de la del adulto, aunque sí existen detalles que hay que tener presentes cuando nuestro paciente es un niño.

Se emplea en situaciones clínicas agudas de bradiarritmia con repercusión hemodinámica significativa en que el soporte farmacológico es incapaz de conseguir un adecuado gasto cardíaco. Los neonatos y lactantes pequeños tienen una capacidad reducida para incrementar la contractilidad durante los periodos de estrés hemodinámico por lo que el apoyo cronotrópico es especialmente importante.

La arritmia más frecuente en la edad pediátrica es la bradicardia, generalmente en el contexto de hipoxemia grave y que precisa poner en marcha medidas de reanimación cardiopulmonar. Sin embargo, existen situaciones en que los niños también pueden desarrollar bradicardia severa y en las que la estimulación temporal ocupa un papel fundamental en el manejo.

Presentamos un caos clínico de bloqueo auriculoventricular (BAV) completo congénito donde la estimulación temporal salvó la vida del paciente.

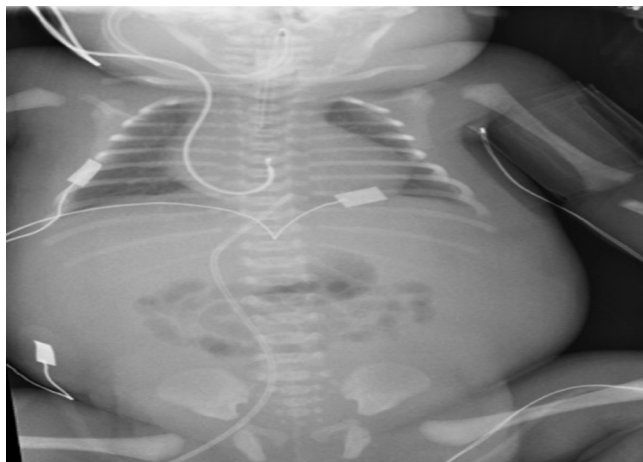
### Resumen del caso

Recién nacido pretérmino de 32 semanas con diagnóstico fetal de cardiopatía compleja. Presenta una anomalía de la lateralidad visceral (isomerismo izquierdo) con ausencia de segmento hepático de la vena cava inferior asociado a otras alteraciones intracardíacas no típicas de isomerismo izquierdo como comunicación interventricular perimembranosa, estenosis pulmonar, *ductus* arterioso bilateral, drenaje pulmonar anómalo parcial y vena cava superior izquierda persistente drenando en seno coronario. Al nacimiento presenta una disfunción biventricular severa con FEVI < 20% precisando reanimación avanzada e ingreso en unidad de cuidados intensivos neonatales. En el ECG realizado al nacimiento se objetiva un BAV completo con disociación AV con grave repercusión hemodinámica que no mejoró a pesar del tratamiento con isoproterenol en perfusión continua. Se decidió colocar un electrodo bipolar en ventrículo derecho, guiado por ecocardiografía, a través de la vena yugular derecha interna para realizar estimulación de manera temporal. La colocación fue exitosa consiguiendo mejoría de la situación hemodinámica.

### Conclusiones y comentarios

Actualmente todos los tipos de estimulación artificial (transtorácico, transesofágico, transvenoso y epicárdico) pueden ser utilizados en la edad pediátrica hasta que se restablezca espontáneamente el ritmo apropiado o hasta que puede ser implantado un dispositivo definitivo. En general, la estimulación temporal transtorácica y la transesofágica pueden producir dolor y requieren sedación profunda, la transvenosa requiere un acceso venoso central y la epicárdica tiene el inconveniente de que precisa la exposición quirúrgica del corazón. El tipo de estimula-

ción se debe seleccionar en función de las características de cada paciente.



### ESTUDIO SOBRE LA RELACIÓN DEL FALSO TENDÓN DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO CON EL SOPLO INOCENTE INFANTIL O PATOLOGÍA CARDIACA

Marina Sánchez Ferrer<sup>1</sup>, Francisco Sánchez Ferrer<sup>1</sup>, María Luisa Sánchez Ferrer<sup>2</sup>, María Dolores Grima Murcia<sup>3</sup>, Francisco Sánchez del Campo<sup>3</sup>, Laia Segrelles Vayá<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario de San Juan, Alicante, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario de La Arrixaca, Murcia, España

<sup>3</sup> Universidad Miguel Hernández, Alicante, España

#### Introducción y objetivos

El falso tendón del ventrículo izquierdo es una estructura descrita anatómicamente por Turner. Su frecuente visualización en estudios ecocardiográficos nos lleva a su estudio. Se desconoce su función dentro de la fisiología cardíaca. Se han postulado, sin alcanzar consenso, su relación con diversas alteraciones eléctricas o funcionales.

Nuestro objetivo es conocer su prevalencia y su asociación con el soplo inocente infantil o con patología cardíaca.

#### Métodos

Estudio observacional transversal realizado en ámbito hospitalario en población pediátrica de 0- 14 años (n=150). Niños remitidos a consultas de cardiología pediátrica. Previa firma de consentimiento informado se realiza historia clínica, exploración física, somatometría, toma de tensión arterial, electrocardiograma y ecocardiografía. Los datos son guardados y codificados en una base de datos y analizados con el paquete estadístico SPSS.

#### Resultados

En la población pediátrica la presencia ecocardiográfica del falso tendón fue del 83%, y solo mostró una relación estadísticamente significativa con la presencia

de soplo inocente infantil y con una menor aceleración de la aorta (**Tabla 1**).

#### Conclusiones

El falso tendón del ventrículo izquierdo es una normalidad clínica visible por ecocardiografía, no guarda relación con patología, únicamente con la presencia de soplo inocente en edad pediátrica, quedando por determinar si es la causa del soplo y si es su ausencia o anomalías estructurales lo que se relaciona con patología.

**Tabla 1.** Análisis multivariante en relación al FT

Análisis Multivariante			
Variable	Odds Ratio Ajustada	IC (95%)	Estadístico P
Soplo	5.04	1.28 - 19.81	0.020
Sexo (mujer)	0.43	0.12 - 1.61	0.212
Peso (kg)	0.95	0.84 - 1.07	0.413
Talla (cm)	0.98	0.94 - 1.04	0.568
Edad (años)	1.15	0.65 - 2.02	0.638
TAS (mmHg)	1.03	0.47 - 1.03	0.338
Grosos SIV (mm)	1.05	0.51 - 2.16	0.893
Aceleración AO (m/s)	0.05	0.03 - 0.85	0.038
Diagnóstico (alterado)	0.61	0.13 - 2.78	0.525

### EVOLUCIÓN DE LA CARDIOPATÍA ASOCIADA AL SÍNDROME DE NOONAN

Elena Vera Romero, Olga Micol Martínez, Juana María Espín López, Vanessa López González, María Juliana Ballesta Martínez, Francisco José Castro García  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

#### Introducción y objetivos

El síndrome de Noonan (SN) es el 2º síndrome genético que más frecuentemente asocia cardiopatía, siendo lo más frecuente la estenosis pulmonar (EP) y la miocardiopatía hipertrófica (MCH). A pesar de la alta incidencia de cardiopatía se conoce poco acerca de la historia natural de la misma.

#### Métodos

Revisión de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico clínico y molecular de SN en nuestro centro entre 1997 y 2015.

## Resultados

Se identificaron 28 pacientes que cumplían criterios de inclusión. 5 se perdieron en el seguimiento (ninguno de ellos presentaba EP o MCH). El tiempo medio de seguimiento fue de 6,4 años (5 meses-17 años).

La cardiopatía asociada fue variada, siendo lo más frecuente la EP y la MCH, con incidencias similares en casos con mutación en PTPN11, SOS1 y RIT1. Solo el 14,2% de los pacientes no presentaban cardiopatía.

La incidencia de EP fue mucho mayor que en la población general, presentándose en el 67,8% de los casos. Encontramos un alto porcentaje de casos moderados-graves (67,8%), que precisaron en su mayoría tratamiento con valvuloplastia (71,4%) siendo los resultados poco satisfactorios (en el 42,8% no se modificó el grado de estenosis o si lo hizo, volvió a progresar después).

A pesar de la alta incidencia de EP moderada-grave, la mayoría se mantuvieron estables o mejoraron durante el seguimiento. Solo 1 paciente presentó progresión del grado de estenosis.

La incidencia de MCH fue del 21,4%, siendo esta mucho mayor que la descrita para la MCH de origen sarcomérico en menores de 18 años. El 83% de los pacientes asociaban EP. El 83% de los casos se diagnosticaron antes de los 6 meses, siendo la mayoría no obstructivas (33%) u obstructivas leves (50%). Todos se mantuvieron clínicamente asintomáticos durante el seguimiento, pero hasta el 66,6% de las formas obstructivas leves progresaron durante el seguimiento a formas graves. Ningún paciente requirió cirugía, aunque la mayoría de los casos con obstrucción moderada-grave recibió betabloqueantes. El único fallecimiento ocurrió en una paciente con MCH obstructiva grave de 3 años, en el contexto de gastroenteritis aguda, súbitamente y sin causa aclarada.

## Conclusiones

La incidencia de EP y MCH fue mayor a la descrita en la población general. La EP se mostró estable durante el seguimiento, aunque con alta incidencia de casos graves que precisaron tratamiento. La MCH se presentó en los primeros meses de vida y en un alto porcentaje de pacientes fue progresiva, aunque clínicamente asintomática.

## FIBROELASTOSIS ENDOMIOCÁRDICA: PAPEL DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA

Cristina Hernández Herrera, Cristina Ridruejo Ramírez, Eva María Cantero Pérez, Francisco García Anglueu, María Pilar Serrano Gotarredona, Israel Valverde Pérez  
*Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

## Introducción

La fibroelastosis endomiocárdica es una entidad cuyo diagnóstico diferencial es complejo por presentar datos

muy inespecíficos en su manifestación clínica y en los hallazgos electro y ecocardiográficos.

## Resumen del caso

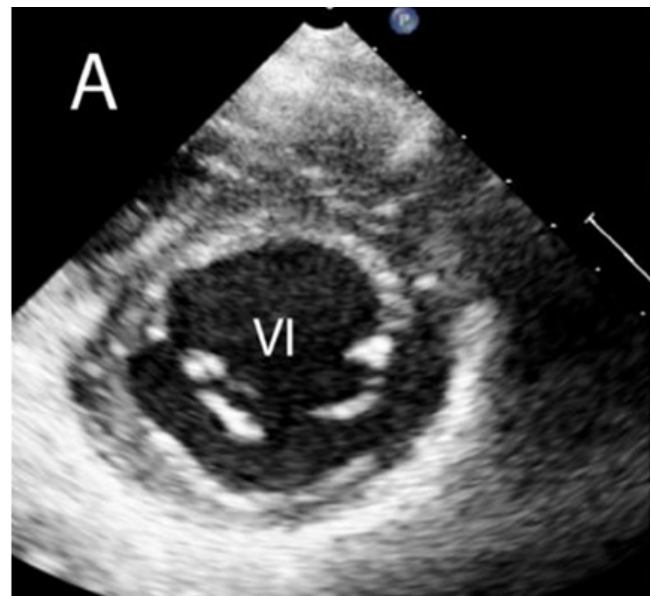
Mujer de 12 años en seguimiento en consultas de cardiología pediátrica por antecedente de estenosis aórtica sometida a angioplastia percutánea en las primeras 24 horas del nacimiento y posteriormente a los 6 meses de vida. La paciente se mantenía asintomática. En la ecocardiografía transtorácica de control presentaba dilatación auricular izquierda, datos compatibles con estenosis aórtica ligera y aorta ascendente dilatada. El ventrículo izquierdo era de dimensiones normales y mantenía función sistólica conservada (fracción de acortamiento del 35%). No obstante, llamaba la atención una imagen de hiperrefringencia endomiocárdica en el eje corto y en el de cuatro cámaras, acompañada de datos de disfunción diastólica.

Se realizó resonancia magnética nuclear que confirmó el diagnóstico de fibroelastosis endomiocárdica severa, visualizándose una membrana que cubría toda la cavidad endomiocárdica ventricular izquierda y provocaba restricción con limitación en su distensibilidad durante la diástole. Se observó asimismo dicha imagen en las secuencias de realce tardío.

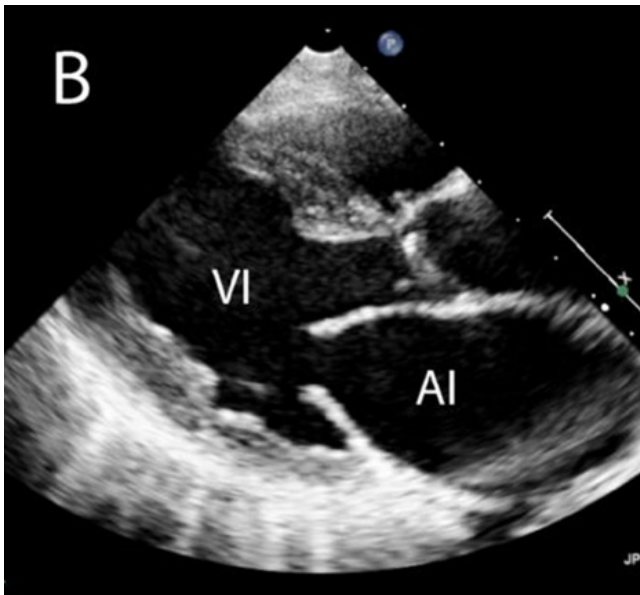
Por otro lado, se halló una aurícula izquierda dilatada, un ventrículo izquierdo ligeramente hipertrófico y se describió la existencia de una válvula aórtica bicúspide con estenosis ligera.

## Conclusiones y comentarios

Como se mencionó previamente, la fibroelastosis endomiocárdica es una entidad cuyo diagnóstico diferencial es muy complejo. Así pues, en la actualidad no disponemos de criterios ecocardiográficos definitivos y, en ocasiones, los pacientes son diagnosticados mediante estudio anatomopatológico. Por tanto, el papel de la cardiiorresonancia puede ser de gran utilidad en este sentido.







### IMPACTO DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS POR ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

Janire Echevarri Mendia, Usune González Camacho, Oihane Morientes Carbajo, Virginia Recio Moyano, Jorge Burgos San Cristóbal, Javier Ayala Curiel  
Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

#### Introducción y objetivos

Las cardiopatías congénitas (CC) son las malformaciones congénitas más frecuentes y menos diagnosticadas en la época fetal. Son la principal causa de muerte neonatal, siendo el 10% de los fallecimientos en el primer año de vida. El diagnóstico prenatal de las CC permite disminuir la mortalidad neonatal, identificar cromosomopatías y otras malformaciones extracardiacas asociadas, además de mejorar las condiciones previas a la cirugía disminuyendo la estancia hospitalaria y la mortalidad posterior. El objetivo de este estudio fue describir los resultados obtenidos en la realización de Ecocardiografías Fetales en la unidad de diagnóstico prenatal de un Hospital Terciario y valorar su impacto en el diagnóstico de las CC.

#### Métodos

Se realizó una revisión retrospectiva de 5 años (desde el 1 de enero de 2010 hasta el 15 de enero 2015) de las Ecocardiografías Fetales realizadas a mujeres con factores de riesgo para CC (ecografía rutinaria anormal, translucencia nucal (TN) aumentada, diabetes mellitus pregestacional, arritmia fetal, antecedentes familiares de primer grado de CC, LES materno, anomalía cromosómica, transfusión feto-fetal (TTTS) y tóxicos). Los resultados se comparan con el trienio anterior a la implementación de la consulta de Ecocardiografía Fetal.

#### Resultados

Se estudiaron 1.106 fetos a los que se realizaron 1.742 ecocardiografías de las que 469 fueron patológicas (27%). Los motivos de estudio principales fueron la ecografía rutinaria anormal (35%), TN aumentada (20,9%), DM pregestacional (8,6%) y arritmia fetal (5%). De los 195 diagnósticos (17,6%) de CC y/o arritmias, 159 fueron quirúrgicos, 11 no quirúrgicos, 11 taquicardias supraventriculares (TSV), 2 bloqueos auriculoventriculares completos (BAVC) y 12 presentaban normalidad cardiológica postnatal. De 1.273 ecografías prenatales normales, 4 presentaron CC postnatal (0,3%): 2 CIV que no precisaron cirugía y 2 DVPAP. De las CC quirúrgicas hubo 58 interrupciones voluntarias del embarazo (IVE) (36%) y 101 casos susceptibles de intervención. 61 de ellos fueron intervenidas con éxito (60,4%), 12 no se intervinieron (11,9%) y 28 presentaron *exitus* (27,7%). En el trienio (2007-2009) previa a la implementación de la consulta se diagnosticaron prenatalmente un 28,5% de las CC *ductus*-dependiente frente 86,1% diagnosticado en nuestras consultas desde 1 de enero 2010 al 15 de enero de 2015.

#### Conclusiones

La realización de la ecocardiografía prenatal permite aumentar el número de diagnósticos prenatales de CC. El diagnóstico precoz de las mismas mejorar el manejo y pronóstico postnatal de los niños con CC.

### MIOCARDIOPATÍA DILATADA PRENATAL CON DIVERTÍCULO DE VENTRÍCULO DERECHO

Silvia Benito Costey, Hemir Escobar Pirela, Antonio Sánchez Andrés, José Miguel Sáez Palacios, José Ignacio Carrasco Moreno  
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

#### Introducción

La miocardiopatía dilatada (MCD) es el trastorno del músculo cardíaco más frecuente en la época fetal. Se observa dilatación y disfunción sistólica ventricular, con insuficiencia auriculoventricular, y en ocasiones *hidrops*. Puede ser consecuencia de isquemia miocárdica por situación de alto gasto causada por anemias fetales severas o sobrecarga de volumen por shunt arteriovenoso masivo. Asimismo puede deberse a un daño directo al miocardio por tres causas: 1) infección, siendo los virus del grupo TORCH y el parvovirus los más frecuentes; 2) arritmias (taquicardia supraventricular la más frecuente), suponen una diástole acortada, con disminución de la perfusión del miocardio. La isquemia miocárdica conduce a una disfunción y dilatación cardíaca; 3) hipoxia, produciéndose vasoconstricción, bradicardia e hipertensión secundarias.

## Resumen del caso

Diagnóstico prenatal ecocardiográfico en semana 32 de gestación de MCD biventricular, con disfunción biventricular e insuficiencia AV ligera, además se observa divertículo en pared anterolateral del ventrículo derecho. Se realizan controles prenatales y en los estudios previos al nacimiento se objetiva bigeminismo con extrasístoles supraventriculares. Las serologías víricas del tercer trimestre son negativas. La ecocardiografía y RM postnatal confirman el diagnóstico de MCD con depresión moderada de la función sistólica biventricular e insuficiencia valvular mitral y tricúspide ligeras. Se descarta cardiopatía estructural (excepto válvula aórtica tetracúspide normofuncionante). El paciente se encuentra asintomático, con buena tolerancia oral y constantes vitales dentro de la normalidad. El ECG al nacimiento muestra bigeminismo y el Holter extrasistolia ventricular monomorfa, con bigeminismo frecuente y también, episodios de taquicardia supraventricular y ventricular no sostenida. Ante estos hallazgos se inicia tratamiento con propranolol, captopril y aspirina a dosis antiagregante. Se realiza despistaje de metabolopatías, virus cardiotropos y cariotipo, con resultados dentro de la normalidad. Durante su evolución y seguimiento cardiológico presenta mejoría progresiva de la función sistólica, siendo prácticamente normal en el último control, con normalización del tamaño ventricular y desaparición de la insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares. En los Holter realizados no se observan arritmias de ningún tipo. Se retira tratamiento con captopril manteniendo propranolol y aspirina.

## Conclusiones y comentarios

Existe una gran variabilidad etiológica de MCD en la época fetal, aunque en muchos casos no se llega a identificar una causa clara. La disfunción ventricular puede ser progresiva intraútero y después del nacimiento, pero existe posibilidad de mejora o incluso la normalización en las formas idiopáticas. Ensombrecen el pronóstico, la presencia de *hidrops*, insuficiencia valvular significativa, presentación precoz y disfunción diastólica asociada.

## MORBILIDAD ASOCIADA A CIRUGÍA CARDIACA EN LOS NIÑOS: DOS CASOS DE SÍNDROME DE HORNER

María de los Ángeles Carrasco Pardo, Margarita Camacho González- Auriolles, Francesca Perin Perin, Laura Trujillo Caballero, Tamara Álvarez Morales, Ana López Cantos

*Complejo Hospitalario Universitario, Granada, España*

## Introducción

El síndrome de Horner está caracterizado por miosis, ptosis y anhidrosis y, aunque de forma infrecuente, puede tener un origen iatrogénico. Ocurre por una lesión de la vía del nervio oculosimpático en cualquier lugar entre su

origen en el hipotálamo y el ojo. En la literatura se han descrito casos tras cirugía del cuello o torácica. Poco ha sido descrito del síndrome de Horner secundario a cirugía cardiotorácica. En este contexto el síndrome de Horner puede aparecer por lesión iatrogénica de la cadena simpática cervical o del tronco inferior del plexo braquial.

Presentamos dos pacientes con complicación de Síndrome de Horner tras cirugía cardíaca:

## Resumen del caso

**Caso 1:** Paciente de dos meses diagnosticada de ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot con anillo pulmonar y tronco pequeño y ramas confluentes adecuadas. Ingresa por cuadro de bronquiolitis aguda, padeciendo crisis hipóxica prolongada que lleva a realización de fístula de Blalock-Taussing de urgencia.

La paciente desarrolla una forma completa del síndrome de Horner izquierdo con miosis, ptosis partebral, hipermia conjuntival y heterocromía del iris. El síndrome de Horner mejoró completamente, persistiendo solo la heterocromía del iris.

**Caso 2:** Paciente de dos años intervenida de cierre quirúrgico bajo circulación extracorpórea de CIA tipo OS. La evolución postquirúrgica es adecuada pero presenta síndrome de Horner. Los síntomas persisten hasta su completa resolución más de 6 meses después de cirugía.

## Conclusiones y comentarios

La mortalidad perioperatoria de los pacientes con cardiopatía congénita ha disminuido considerablemente. Actualmente el reto es reducir la morbilidad de la intervención al mínimo. Con este fin es fundamental entender los posibles mecanismos que pueden provocar.

Como causas de síndrome de Horner, a parte de la lesión quirúrgica directa, se han descrito la inserción de catéteres centrales (lesión preganglionar en la canalización yugular o posganglionar por hematoma de la carótida interna), o la inserción de tubos de drenaje pleural, sobre todo si insertados en posición alta. En cuanto a la evolución de dicha complicación, aunque en ambas pacientes la resolución de ptosis y miosis fue completa, se han descrito casos en la literatura en los cuales los síntomas persistieron.

Cabe destacar como peculiaridad la heterocromía del iris presente en una de las 2 pacientes a pesar de la resolución del Síndrome de Horner. Esto puede ocurrir en pacientes de escasos meses de edad, ya que la formación del pigmento ocurre bajo el control del SNS.



## PERICARDITIS RECIDIVANTE: UNA SEÑAL DE UN PROCESO AUTOINFLAMATORIO

Miriam Jannet Gil Montero, Luis Fernández Pineda, Inmaculada Sánchez Pérez, María Jesús Lamas Hernández, M.<sup>a</sup> Luz Gamir Gamir  
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

### Introducción

Los síndromes inflamatorios pueden manifestarse con clínica diversa desde formas mono sintomáticas hasta procesos sistémicos. Aquí presentamos una forma peculiar de presentación de esta patología.

### Resumen del caso

Niño de 15 años de edad con historia de episodios de repetición sugerentes de pericarditis.

Antecedentes personales: corrección quirúrgica de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial más CIA seno venoso a los 5 años de edad (2002). Postoperatorio sin complicaciones.

Antecedentes familiares: no significativos.

El primer episodio aparece a los 11 años de edad (6 años post cirugía cardiaca), con clínica sugerente de pericarditis, sin fiebre y ecocardiograma con mínimo derrame y engrosamiento pericárdico localizado en punta del ventrículo derecho.

Desde entonces tuvo 7 episodios más de dolor precordial de características pericárdicas a razón de 1 - 2 por año (desde 2008 al 2013), en ocasiones con fiebre elevada, astenia intensa y artromialgias, manteniéndose el engrosamiento del pericardio en punta de ventrículo derecho como único hallazgo ecocardiográfico.

Los primeros episodios fueron tratados con antiinflamatorios, con buena respuesta inicial, pero ante la recidiva se inició terapia con corticoides y colchicina, mejorando de forma temporal.

Dada la falta de efectividad del tratamiento, prevención de nuevos episodios, repercusión de la salud y vida socioeducativa del niño se inicia terapia biológica con anti-interleucina 1 de forma compasiva desde el 2013. Desde el inicio de esta medicación se encuentra asintomático.

La exploración clínica siempre fue normal, sin signos de pericarditis. Rx de tórax repetidas normales, ECG: bloqueo incompleto de rama derecha sin trastornos de repolarización. En Ecocardiografías de control no cortocircuito residual, presiones pulmonares normales, manteniendo la imagen de engrosamiento pericárdico en la punta de ventrículo derecho.

En la analítica practicada presentó aumento de reactantes de fase aguda y leucocitos durante los episodios de pericarditis, que mejoraron con la corticoterapia. Los estudios de IgS, EEF, ANA, crioglobulinas, FR, c-ANCA y p-ANCA, complemento, DNA, ENA, y orina de 8 horas

para estudio nefrológico fueron normales o negativos. Serologías para VEB, CMV, *Chlamydia pneumoniae*, *Borrelia*, *Legionella*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Toxoplasma*, VHB, VHC, VIH, Mantoux y Booster negativos.

Estudio HLA: A01, A29, B44, B22, DQB1\*02, DQB1\*0302.

Biopsia de tejido celular subcutáneo: sin alteraciones. Examen oftalmológico: normal.

En RMN cardiaca no obstrucción al retorno venoso ni cortocircuito residual. No captación anómala miocárdica ni pericárdica. Pericardio ligeramente engrosado en región apical (3 mm) de VD. No derrame pericárdico.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico actual es de pericarditis recidivante y síndrome autoinflamatorio en tratamiento con antiinterleucina 1 con adecuada evolución.

## RABDOMIOMA INTRACARDIACO, UN TUMOR RARO EN PEDIATRÍA. SERIE DE TRES CASOS

Sara Rodríguez Girón, Alena García Rodríguez, Elena Jiménez Quintana, Marta Siguero Onrubia, Nerea Delgado Cabrera, Ana María Bello Naranjo  
Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, España

### Introducción

Los tumores cardiacos primarios son raros en pediatría (0,01-0,27%). El 97% de ellos son benignos, siendo el rhabdomioma el más frecuente (45-60%). Suelen diagnosticarse en edad temprana: etapa fetal, neonatal y lactante. El 80% son múltiples. Su localización más frecuente es la pared ventricular y el tracto interventricular.

### Resumen del caso

Presentamos una serie de 3 casos de rhabdomioma intracardiaco registrados en nuestro hospital en un periodo de 3 meses.

Se trata de 3 recién nacidos masculinos (caso 1, caso 2 y caso 3), sin antecedentes familiares de interés. El caso 1 y 3 tenían diagnóstico prenatal de tumor cardiaco único. Sin embargo, el caso 2, un recién nacido prematuro extremo (28+4 semanas), es diagnosticado de rhabdomiomas múltiples en ecocardiografía de control por soplo. Ninguno necesitó soporte inotrópico, presentando manifestaciones clínicas únicamente el caso 1, que era el tumor de mayor tamaño. En este paciente al nacimiento se evidencia una masa hiperecogénica multilobulada de 3 x 2,5 cm en pared libre de ventrículo izquierdo que alcanza plano valvular aórtico y mitral, dando lugar a una obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, con un ventrículo izquierdo muy dilatado y una fracción de eyección del 22%. Al quinto día de vida presenta hipertensión pulmonar secundaria que precisa intubación orotraqueal.

Además se detecta en el monitor cardiaco extrasístoles ventriculares aislados y una racha de taquicardia ventricular autolimitada sin repercusión hemodinámica, que cede con tratamiento antiarrítmico. En todos los casos se realiza estudio genético para esclerosis tuberosa, pendiente de resultados en la actualidad, siendo hasta el momento las pruebas de imagen negativas. Por no presentar criterios de cirugía, en todos ellos se optó por tratamiento conservador, mostrando en posteriores controles ecográficos una disminución progresiva del tamaño tumoral y permaneciendo asintomáticos hasta la fecha.

## Conclusiones y comentarios

Los rabdomiomas cardiacos son tumores que sufren un crecimiento progresivo durante la gestación, hasta la semana 32, con posterior tendencia a la regresión en periodo postnatal, independiente del tamaño adquirido. Alrededor de un 30% tienen diagnóstico prenatal, pero la mayoría se descubren en pacientes asintomáticos en estudio por esclerosis tuberosa. La repercusión fetal está determinada por la localización y el tamaño de la tumoración. El tratamiento recomendado es conservador mientras el paciente esté estable, no presente obstrucción severa a la salida o llenado ventricular, arritmias graves intratables o riesgo elevado de embolia sistémica.

## REVISIÓN DE DISPOSITIVOS CARDIACOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Jesús Garde Basas, Mirian Palacios Sánchez, Josune Alegría Echauri, Estívaliz Alegría Echauri, Noelia Ruiz Castellano, María Teresa Viadero Ubierna  
*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España*

### Introducción

El implante de marcapasos definitivos (MCP) y desfibriladores automáticos (DAI) en edad pediátrica es menos frecuente que en adultos. Las indicaciones en niños derivan de extrapolaciones de población adulta: disfunción del nodo sinusal, bloqueos AV de 2º y 3º grado sintomáticos o congénitos, prevención 1ª en pacientes con alto riesgo de TV/FV y prevención 2ª en niños con antecedente de TV/FV sin causa reversible (canalopatías, miocardiopatía hipertrófica (MCH)... ) o episodios de muerte súbita (MS) resucitada.

### Resumen del caso

Exponemos 8 pacientes con MCP/DAI implantados en los últimos 7 años y seguidos en nuestro centro:

**Caso 1:** Neonato con hallazgo de bradicardia perinatal (60 lpm). Diagnóstico de bloqueo AV completo (BAVC) secundario a AC anti SSa y SSb maternos. Implante de MCP bicameral (DDD) a los 2 años por dilatación progresiva del ventrículo izquierdo. En evolución, rotura de cable de MCP y disfunción ventricular moderada. Implantación reciente de MCP resincronizador.

**Caso 2:** Niña de 8 años con síncope en reposo. ECG: BAVC alterno con sinusal. Estudio electrofisiológico: trastorno puro de conducción. Se implanta MCP monocameral (VVIR).

**Caso 3:** Neonato con diagnóstico prenatal de ventrículo único y bradicardia de 40 lpm. Diagnóstico de BAVC, con implante de MCP bicameral (DDD) al nacimiento.

**Caso 4:** Neonato con cardiopatía estructural (síndrome de Shone). BAVC postquirúrgico. Implante de MCP monocameral (VVIR) a los 7 días de vida.

**Caso 5:** Niño de 5 años, diagnosticado de Síndrome de QT largo familiar. En tratamiento betabloqueante. Implantación de DAI tras MS abortada en piscina con 5 años. Dos episodios posteriores de FV con choque efectivo.

**Caso 6:** Niño de 14 años con síncope de esfuerzo. Diagnóstico de MCH severa. Se implanta DAI. Múltiples episodios posteriores de FV/TV, con choque adecuado. Pendiente de trasplante.

**Caso 7:** Neonato con diagnóstico prenatal (semana 24) de BAVCC de origen no inmune y sospecha de miocardiopatía no compactada. Implantación de MCP epicárdico al nacimiento. Disfunción ventricular severa. Pendiente de recambio por MCP resincronizador.

**Caso 8:** Niña de 8 años, con diagnóstico de MCH obstructiva severa. Tratamiento betabloqueante, pendiente de implantación de DAI.

## Conclusiones y comentarios

Aunque sigue siendo poco frecuente, existe un aumento en la incidencia de dispositivos cardiacos implantados en edad pediátrica en los últimos años. En nuestra serie son más frecuentes los MCP que los DAI. La indicación más frecuente de MCP fue el BAVC. La indicación más frecuente de DAI fue la prevención secundaria de muerte súbita.

## SÍNCOPE EN URGENCIAS: BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR COMPLETO, UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA

Alberto Sánchez Calderón, María Alegre Viñas, Agustín de la Mano Hernández

*Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

El bloqueo auriculoventricular completo (BAVC) es la ausencia total de conducción auriculoventricular (disociación auriculoventricular) Es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica (1 de cada 11.000 RNV). Puede ser congénito o adquirido (cirugías o miocarditis). Etiológicamente puede ser secundario a un desarrollo anormal del nodo AV o a una destrucción del sistema de conducción normal. En la infancia los pacientes generalmente se encuentran asintomáticos, pero a largo plazo la mayoría necesita un marcapasos definitivo tipo VDD. Comunicamos un caso de paciente cuadro sincopal y diagnóstico posterior de BAVC

**Métodos**

Valoración de paciente con síncope en urgencias, con realización de electrocardiograma y Holter diagnósticos. Implantación de marcapasos y seguimiento posterior en consultas de cardiología infantil.

**Resultados**

Paciente varón de 10 años que acude a Urgencias tras episodio sincopal de características vasovagales. En la exploración física destaca soplo sistólico II/VI en BEII, con tensión arterial y resto de las constantes dentro de la normalidad. Se realiza analítica sanguínea (hemograma y bioquímica con ionograma normales) y electrocardiograma (ECG) en el que se evidencia intervalo PR 0,22 ms por lo que se remite a consultas de cardiología para completar estudio. Se realiza Holter con presencia de bloqueo AV completo, con presencia de más de tres ondas P no conducidas. Se completa estudio con ecocardiograma normal.

Ante la presencia de bloqueo AV de 3º grado en paciente sintomático, se deriva a Hospital de referencia para colocación de marcapasos VDD. Actualmente el paciente se encuentra asintomático.

**Conclusiones**

- Se debe valorar el intervalo PR en todo paciente con síncope en la sala de Urgencias.
- Las indicaciones de marcapasos permanente en pacientes con bloqueo AV de tercer grado son: pa-

cientes sintomáticos, ritmo de escape con complejos anchos, ectopia y disfunción ventricular, QT largo, cardiomegalia y auriculomegalia derecha.

**SÍNDROME DE WILLIAMS-BEUREN. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS**

Marina Sánchez Ferrer, Francisco Sánchez Ferrer, Ana Pilar Nso Roca, Mercedes Juste Ruiz, Francisco Carratalá Marco, Laia Segrelles Vayá  
*Hospital Universitario de San Juan, Alicante, España*

**Introducción**

El síndrome de Williams-Beuren fue descrito de forma simultánea por dos cardiólogos, Williams (1961) y Beuren (1962). Son niños con rasgos faciales característicos, retraso mental y cardiopatías asociadas. También se pueden asociar a otras alteraciones nefrourológicas, oculares o de retraso en el crecimiento.

La genética es conocida y permite hacer un diagnóstico de certeza.

**Resumen del caso**

La **Tabla** muestra de forma esquemática los dos casos con clínicas diferentes dentro del espectro SWB con sus rasgos característicos.

	<b>CASO 1</b>	<b>CASO 2</b>
Edad al diagnóstico	15 meses	3 meses
Estudio genética	Deleción 7 (q11.23) Mediante técnica FISH	Deleción 7 (q11.23) Mediante <i>CGH-array</i>
Forma de presentación	CIR+ fenotipo peculiar + Soplo (cardiopatía)	Soplo (cardiopatía) +Hipotonía +angiomas + fenotipo peculiar
Cardiopatía	Estenosis de rama pulmonar izquierda (no precisa intervención)	Coartación de aorta+ estenosis pulmonar supralavular (no precisa intervención)
Fenotipo	Imagen 1: Hipoterolismo, labios gruesos, fosas nasales antevertidas, apertura ocular redondeada, mandíbula pequeña	Imagen 2: Hipoterolismo, labios gruesos, boca grande y abierta, fosas nasales antevertidas, apertura ocular redondeada
Antecedentes personales	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ingreso en UCI neonatal por bajo peso y CIR</li> <li>• Varias broncoespasmos, una grave que precisó ingreso UCI</li> <li>• Hipertrofia de clítoris y ano anterior</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Laringomalacia</li> <li>• Hernia inguinal bilateral intervenida a los 6 meses</li> <li>• ERGE que precisó tratamiento</li> </ul>
Peso nacimiento/ edad gestacional	1880 gr (P3) / 37+2 semanas	2910 gr (P25) /38+2 semanas
Retraso Psicomotor	Sí, desde el nacimiento	Sí, con hipotonía marcada
Trastorno del lenguaje	Con 24 meses solo dice 5 palabras	A los 20 meses 2-3 palabras
Sedestación/deambulación	8 meses / 18 meses (con ayuda)	8 meses / actualmente con 30 meses sin marcha autónoma
Alteración oftálmica	No, solo hipoterolismo	No, solo hipoterolismo
Endocrinología	Retraso curva crecimiento en peso y talla < P3. Calcio normal. Hipotiroidismo en tratamiento con Levotiroxina	Adecuada ganancia ponderoestatural. Calcio normal. Función tiroidea normal
Nefrología (HTA)	No HTA	HTA moderada en tratamiento (biterapia)

CIR: crecimiento intrauterino retardado. HTA: hipertensión arterial. P: percentil. FISH: Hibridación Fluorescente In Situ. *CGH-array*: Hibridación Genómica Comparada en *array*.

## TAQUICARDIA VENTRICULAR IDIOPÁTICA. PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS

Jesús Garde Basas, Mirian Palacios Sánchez, Estívaliz Alegría Echauri, Josune Alegría Echauri, Noelia Ruiz Castellano, María Teresa Viadero Ubierna

*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España*

### Introducción

La taquicardia ventricular (TV) idiopática representa el 10% de todas las TV. Se presenta en personas sin cardiopatía estructural. La edad media de los pacientes es menor que la de aquellos con TV no idiopática. En general presentan buen pronóstico y buena respuesta a tratamiento médico, precisando ablación solo en los casos de más difícil control.

### Resumen del caso

Exponemos 4 pacientes diagnosticados de TV idiopática en los últimos 3 años y seguidos en nuestro centro.

**Caso 1:** Niño de 7 años. Hallazgo casual de TV no sostenida (TVNS) en ECG preoperatorio. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. ECOCG normal. Holter: rachas de TVNS (hasta 7 latidos) con morfología de tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD) (eje inferior y bloqueo de rama izquierda). Se inicia bisoprolol, con empeoramiento en el Holter, sustituyéndolo por flecainida (2 mg/kg/día) con disminución de la extrasistolia permitiendo la cirugía sin incidencias. Asintomático en todo momento.

**Caso 2:** Niña de 12 años, con antecedente de neurofibromatosis tipo I, sin antecedentes familiares de interés. Hallazgo en ECG preoperatorio de TVNS (hasta 4 latidos). ECOCG normal. Holter: TVNS morfología TSVD (hasta 14 latidos). Se inicia tratamiento con bisoprolol previo a cirugía, con disminución de los episodios. Asintomática.

**Caso 3:** Niño de 8 años. Episodio presíncopal en educación física, estando en ese momento en reposo. ECG: TV fascicular sostenida (eje superior, bloqueo de rama derecha) que cedió de forma espontánea. ECOCG normal. Se inicia tratamiento médico (flecainida y verapamilo) presentando tres recidivas a pesar de ello. Se realiza estudio electrofisiológico con ablación eficaz, tras el cual permanece asintomático.

**Caso 4:** Niño de 5 años. Acude a Urgencias por episodio de desconexión del medio (crisis convulsiva frente a síncope). ECG: TVNS con morfología de TSVD (hasta 3 latidos). ECOCG normal. EEG alterado. Permanece sin tratamiento antiarrítmico, permaneciendo asintomático, sin repetir nuevos episodios.

### Conclusiones y comentarios

- En nuestra serie, la incidencia de TV idiopática es 8 veces menor que la incidencia de taquicardia supraventricular.

- Tuvimos más casos de TV idiopática con origen en el ventrículo derecho que en el izquierdo.
- Todos los casos de TVNS con morfología de TSVD cursaron de forma asintomática.
- En el caso que no se consiguió controlar con tratamiento médico, la ablación fue eficaz sin presentar complicaciones.

## TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS CONGÉNITAMENTE CORREGIDA, ANOMALÍA DE EBSTEIN Y ATRESIA AÓRTICA: UNA RARA ASOCIACIÓN

Cristina Ridruejo Ramírez, Cristina Hernández Herrera, José Félix Coserria Sánchez, Israel Valverde Pérez, Mari Nieves Velasco Forte

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción

La transposición de grandes vasos congénitamente corregida (ccTGA) es una cardiopatía congénita muy poco frecuente (0,05%), que consiste en la doble discordancia AV y VA, de manera que la sangre no oxigenada llega al territorio pulmonar y la sangre oxigenada accede al territorio sistémico. Las lesiones asociadas más frecuentes son la CIV, la estenosis pulmonar y el Ebstein de la válvula AV sistémica, en cambio, la asociación con atresia-estenosis aórtica es excepcional.

### Resumen del caso

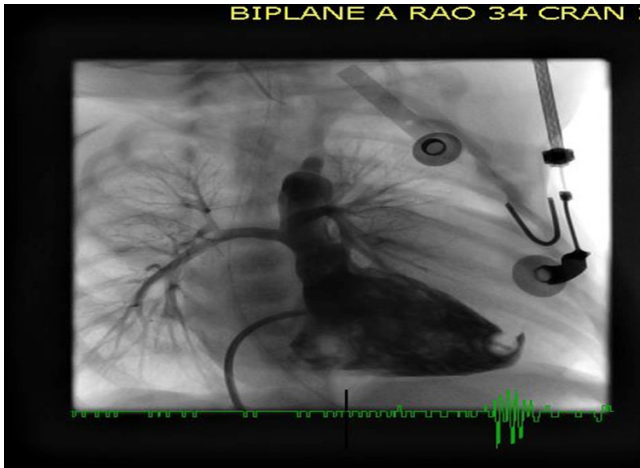
Recién nacido a término de 3.189 g de peso, con embarazo y parto sin incidencias, que ingresa en Cuidados Intensivos de Neonatología con diagnóstico prenatal de Cardiopatía Compleja. A su ingreso, estable clínicamente sin hallazgos de interés a la exploración, salvo soplo sistólico II/VI en BPEI y Sat O<sub>2</sub> del 90%, iniciándose perfusión de prostaglandinas. Se realiza Rx de tórax destacando cardiomegalia severa y ECG con datos de crecimiento biauricular y onda Q en precordiales derechas.

En el estudio ecocardiográfico, se comprueba *situs solitus*, levocardia con levoapex, CIA amplia con *shunt* izquierda-derecha, doble discordancia AV y VA con Ebstein izquierdo e insuficiencia severa de la válvula tricúspide. No se objetiva válvula aórtica ni flujo anterógrado aórtico, presentando un arco aórtico hipoplásico. *Ductus* muy amplio con *shunt* derecha-izquierda. Se realiza cateterismo cardiaco que confirma el diagnóstico de transposición de grandes vasos congénitamente corregida, Ebstein severo de la válvula AV izquierda y atresia de la válvula aórtica con hipoplasia de aorta ascendente y arco aórtico.

Tras confirmar diagnóstico, junto con el empeoramiento clínico de la paciente, se decide la opción del trasplante cardiaco, falleciendo la paciente mientras se encontraba en lista de espera.

### Conclusiones y comentarios

La ccTGV es una anomalía muy rara, que presenta un buen pronóstico a largo plazo si no existen lesiones asociadas. Su asociación con atresia aórtica es excepcional y ensombrece claramente el pronóstico; más aún si existe Ebstein de la válvula izquierda, como en nuestro



### TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS CONGÉNITAMENTE CORREGIDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Bárbara de Dios Javierre, Diana Sagarra Novellón, Lorenzo Jiménez Montañés, Ariadna Ayerza Casas, Marta López Ramón, Daniel Palanca Arias  
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

#### Introducción

La transposición de grandes vasos congénitamente corregida (L-TGA) afecta a 0,02-0,07/1.000 recién nacidos. Se produce por un giro a la izquierda del tubo cardiaco, quedando el ventrículo morfológicamente derecho al lado izquierdo del ventrículo morfológicamente izquierdo.

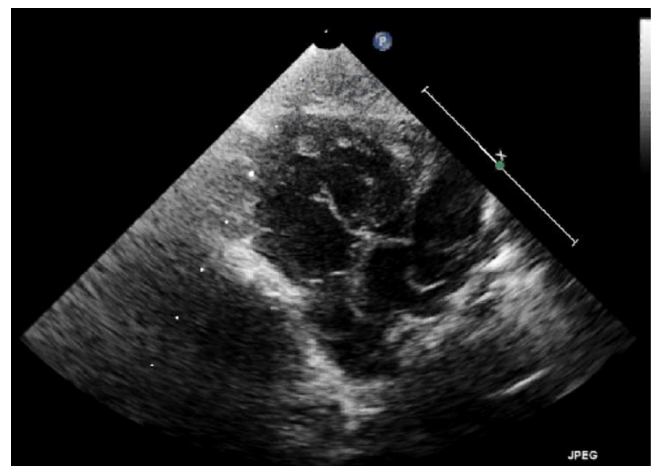
#### Resumen del caso

Es valorada en consulta de Cardiología Fetal una mujer de 21 semanas de gestación por posible dextrocardia fetal, se confirma y se observa una CIV membranosa, recomendamos la realización de una amniocentesis y control en 4 semanas por mala visualización de la salida de los grandes vasos. A las 25 semanas de gestación, con resultado de amniocentesis normal, objetivamos un ventrículo morfológicamente izquierdo situado a la derecha, del que sale el tronco pulmonar. El ventrículo morfológicamente derecho está situado a la izquierda, de él sale la aorta ascendente. Los grandes vasos salen en paralelo (transposición de grandes vasos), con una ligera estenosis subpulmonar. Diagnosticamos de L-TGA. Realizamos controles a la gestante y recomendamos ingreso del recién nacido para observación tras el nacimiento. Una vez nace el recién nacido, en la exploración física destaca un soplo pansistólico III/VI en mesocardio, pulsos normales,

no signos de distrés respiratorio. Le realizamos una ecografía transtorácica y confirmamos la dextrocardia (5% de los casos) con mesoápex, L-TGA, una CIV membranosa de 4 mm (70% de los casos) y una estenosis pulmonar ligera con un gradiente de 20 mmHg (40% de los casos). Le realizamos un electrocardiograma que es normal (un 50% de los pacientes van a presentar un bloqueo AV en la evolución). Permanece ingresado hasta confirmar cierre ductal y observar que no existe ninguna repercusión clínica de la CIV. Tomamos una actitud expectante, recomendamos un régimen de vida normal y controles en consulta de Cardiología Pediátrica. Por el momento permanece clínicamente asintomático. Un porcentaje no despreciable de los pacientes que no son intervenidos en edad pediátrica con cirugía correctora de la anomalía (Doble Switch) van a presentar a largo plazo (alrededor de la 5ª década de la vida) un fracaso del ventrículo morfológicamente derecho que está funcionando como sistémico sin estar anatómicamente preparado y van a precisar un trasplante cardiaco.

### Conclusiones y comentarios

Se trata de una enfermedad poco frecuente. Es fundamental valorar las lesiones asociadas. Se deben realizar ECG seriados para descartar BAV. En los casos sintomáticos o con anomalías asociadas se debe plantear una corrección precoz con Doble Switch. En los casos asintomáticos es preferible una actitud expectante, dada la gran agresividad de la solución quirúrgica.



### TUMOR CARDIACO DE DIAGNÓSTICO PRENATAL

Hemir Escobar Pirela, Silvia Benito Costey, Antonio Sánchez Andrés, María Portoles Morales, José Miguel Sáez Palacios, José Ignacio Carrasco Moreno  
Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

#### Introducción

Los tumores cardiacos representan alrededor de 1% de las anomalías cardiacas prenatales. Los tipos histológicos más frecuentes son: rabdomiomas (60%), teratomas (20%) y fibromas (12%). Su diagnóstico suele realizarse

entre las 20 y 30 semanas de gestación y varía de acuerdo a su localización, pudiendo ser un hallazgo casual en un control ecográfico de rutina o asociarse al *hidrops* fetal.

## Resumen del caso

Recién nacido de 37+ 4 semanas, controles ecográficos prenatales normales hasta el estudio realizado en la semana 18 donde se evidencia tumoración cardiaca. Por lo que se decide solicitar a las 23 semanas RMN fetal, para completar estudio, observándose una imagen mediastínica supracardiaca avascular, compatible con teratoma. En los controles sucesivos se evidencia progresión del tamaño tumoral, que alcanza un diámetro máximo de 30 mm, provocando en últimos meses de la gestación compresión de la aurícula izquierda (AI), compromiso del llenado mitral y derrame pericárdico ligero. Por este motivo se interrumpe el embarazo mediante cesárea electiva. Al nacimiento, Apgar 9/10. En estudio ecocardiográfico postnatal se constata tumoración de 30 x 30 mm, situada posterior a AI, que no genera compromiso hemodinámico y se asocia con derrame pericárdico escaso. Se realizan estudios de extensión descartando malformaciones asociadas, por la estabilidad clínica se pospone la cirugía. Se interviene a los 14 meses, realizando resección tumoral completa, sin complicaciones postquirúrgicas. Diagnóstico anatomopatológico: teratoma maduro. No precisó quimioterapia y en seguimiento en consultas externas, presenta función cardiaca normal.

## Conclusiones y comentarios

En el diagnóstico de los tumores cardiacos en la infancia, la ecocardiografía fetal es una herramienta fundamental en la actualidad para orientar la sospecha diagnóstica basándose en la localización, número y características de la tumoración. Además de cumplir un papel fundamental en el seguimiento prenatal, ya que el pronóstico de este tipo de lesiones durante la época fetal va a estar determinado principalmente por las alteraciones hemodinámicas, la lesión del músculo cardiaco y la presencia de arritmias, que son variables que pueden ser estudiadas con facilidad mediante esta técnica de imagen.

## UNA BAJA DISPONIBILIDAD DE LA ECOCARDIOGRAFÍA RETRASA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DEL *DUCTUS*

Carlos Salido Peracaula<sup>1</sup>, María Josefa Martínez Larios<sup>1</sup>, Javier Salas Salguero<sup>1</sup>, Joaquín Ortiz Tardío<sup>1</sup>, José Vilches Troya<sup>2</sup>, Mercedes Salido Peracaula<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital del SAS de Jerez, Jerez de la Frontera, Cádiz, España

<sup>2</sup> Universidad de Cádiz, España

## Introducción y objetivos

El *ductus* arterioso persistente (DAP) esta universalmente presente en el periodo postnatal, aunque clínicamente silente.

El diagnóstico ecocardiográfico precoz es una herramienta imprescindible para una decisión terapéutica en el DAP.

El momento de la realización de la confirmación ecocardiográfica es muy variable, se recomienda realizar ecocardiografía en pretérminos asintomáticos el tercer día de vida. En centros como el nuestro con escasa disponibilidad de ecocardiografía de manera rutinaria el inicio del tratamiento se retrasa hasta el momento de aparición de síntomas o la disponibilidad de la prueba.

Nuestra intención es valorar el grado de cumplimiento de esta recomendación en un hospital comarcal con unidad de nivel asistencial III, y si el inicio del tratamiento se ha visto retrasado por este motivo.

## Métodos

Estudio unicéntrico, retrospectivo, con revisión de historias clínicas de neonatos ingresados desde mayo de 2010 hasta noviembre 2013, seleccionando aquellas con diagnóstico de DAP.

Se analizaron parámetros ecocardiográficos para establecer su significación hemodinámica, el tratamiento recibido y el día de realización de la primera ecocardiografía.

## Resultados

La media de días a los que fue realizada la primera ecocardiografía fue de 8,16 días, en los grupos de DAP pequeño (9,13 días) y DAP moderado (9,19 días), siendo algo más bajo en el grupo de DAP grandes (6,18 días). En el caso de los tratados con ibuprofeno la primera ecocardiografía se realizó como media a los 5,96 días, la media de los que recibieron después indometacina fue a los 8,75 días, y a los 9,67 días los que no se instauró tratamiento farmacológico.

## Conclusiones

En la actualidad, la disponibilidad de la ecocardiografía es fundamental para un diagnóstico precoz y tratamiento efectivo del DAP.

## VALORACIÓN DE LOS DATOS ANTROPOMÉTRICOS PERINATALES EN RELACIÓN CON LA PRESENCIA DE *DUCTUS* ARTERIOSO EN PRETÉRMINOS EN HOSPITAL COMARCAL CON UNIDAD DE NIVEL ASISTENCIAL III SIN CIRUGÍA

Carlos Salido Peracaula<sup>1</sup>, María Josefa Martínez Larios<sup>1</sup>, Javier Salas Salguero<sup>1</sup>, Joaquín Ortiz Tardío<sup>1</sup>, José Vilches Troya<sup>2</sup>, Mercedes Salido Peracaula<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital del SAS de Jerez, Jerez De La Frontera, Cádiz, España

<sup>2</sup> Universidad de Cádiz, España

## Introducción y objetivos

La relación del *ductus* arterios permeable (DAP) con la prematuridad es bien conocida. La influencia de otros



factores como el bajo peso y otros parámetros antropométricos podría ser de interés en su manejo y diagnóstico precoz.

Nuestro objetivo es analizar la posible relación del ductus con variables antropométricas de importancia clínica en el manejo del pretérmino como serían el peso, la talla y el perímetro cefálico al nacimiento.

### Métodos

Estudio unicéntrico, retrospectivo en el que se han revisado las historias clínicas de los recién nacidos ingresados en nuestra unidad desde mayo de 2010 hasta noviembre 2013 y se seleccionaron aquellas con diagnóstico de DAP.

### Resultados

Hemos encontrado una relación claramente significativa entre la presencia de *ductus* y los tres parámetros así como entre el peso al nacimiento, la longitud y el perímetro cefálico. Encontramos una relación muy significativa del percentil del perímetro cefálico al nacimiento con la presencia de *ductus*. Esta relación la hemos encontrado tanto en el total de pretérminos como en la población de mayor riesgo de neonatos con peso al nacer menor de 1.500 g.

La mayor parte de los pretérminos dados de alta en nuestro hospital en el periodo de estudio que incluye desde mayo de 2010 hasta noviembre de 2012, según nuestros datos, se encuentran entre los percentiles 10 y 90 en peso y talla, así como en perímetro cefálico, observándose en este caso un aumento de frecuencia en el percentil P3-P5.

### Conclusiones

Una adecuada prevención y seguimiento prenatal que tenga en cuenta las variables antropométricas analizadas puede ser de interés en el manejo y diagnóstico precoz del DAP en pretérminos.

## VENTRÍCULO IZQUIERDO DE DOBLE SALIDA CON INTERRUPTIÓN DEL ARCO AÓRTICO: RESULTADO ÓPTIMO DE LA CORRECCIÓN QUIRÚRGICA COMPLETA

Cristina Hernández Herrera, Cristina Ridruejo Ramírez, Antonio Moruno Tirado, Amir Reza Hosseinpour, Antonio González Calle, Israel Valverde Pérez

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción

La doble salida del ventrículo izquierdo, (DSVI), es una malformación cardíaca muy compleja y excepcional, consistente en la conexión de los dos grandes vasos con el ventrículo izquierdo (VI). Existen diferentes variedades

según la disposición de las arterias, su relación con la comunicación interventricular, (CIV), y la existencia de estenosis pulmonar y/o aórtica, siendo el tratamiento diferente en cada caso. Las complicaciones y posteriores reintervenciones son frecuentes. Creemos de interés comunicar este caso por la rareza de la malformación y los excelentes resultados de la cirugía correctora completa realizada en periodo neonatal.

### Resumen del caso

Paciente con diagnóstico prenatal de DSVI, CIV subpulmonar, malposición de grandes arterias, estenosis subaórtica e interrupción del istmo aórtico.

Durante el periodo neonatal se encontraba críticamente enfermo, por lo que se realizó cirugía muy compleja consistente en reparación del arco aórtico, ampliándolo con parche de homoinjerto pulmonar; anastomosis de la arteria pulmonar principal con la aorta ascendente, (técnica de Damus-Kaye-Stansel), tracción hacia delante de arteria pulmonar (maniobra de Lecompte); cierre de la CIV y reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (VD) con conducto valvulado Contegra (vena yugular bovina).

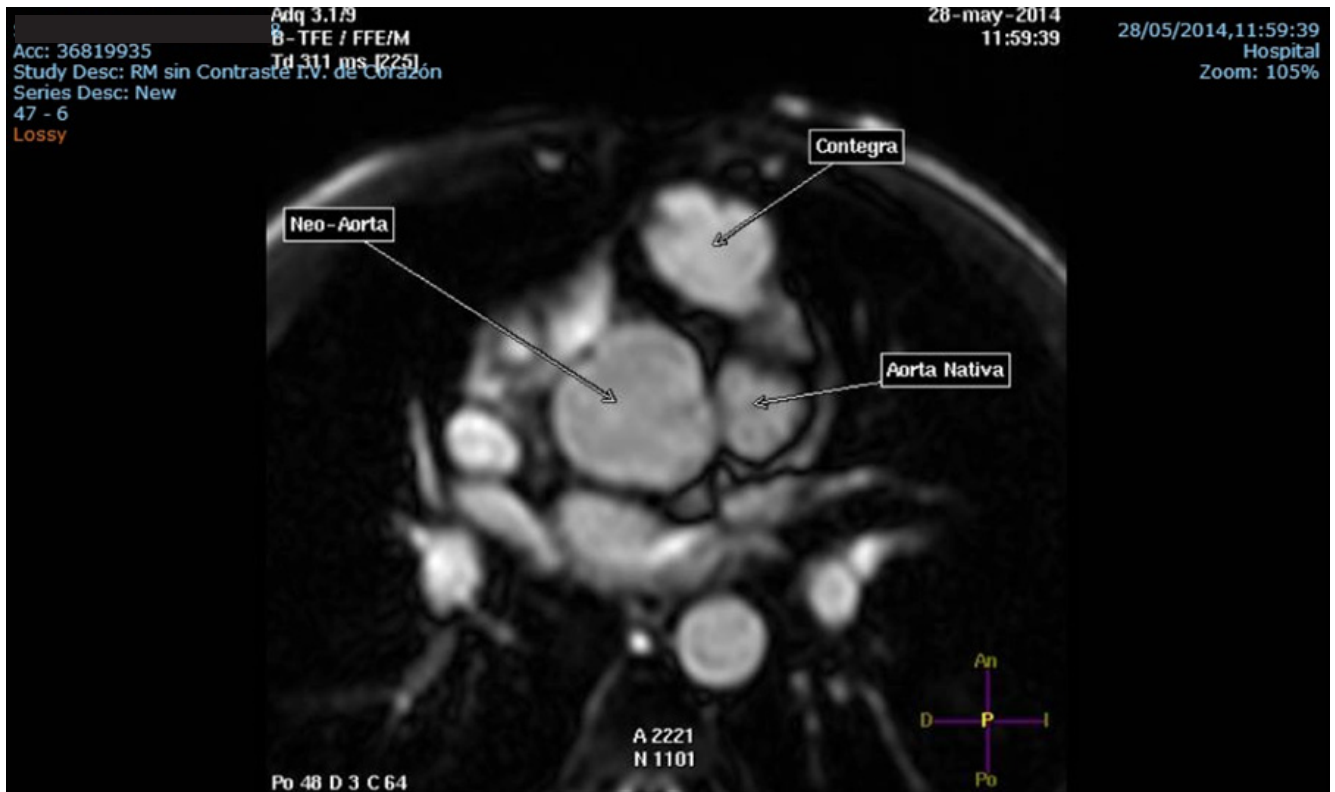
La evolución postquirúrgica fue favorable, siendo dado de alta a los 20 días de la intervención. Su desarrollo psicomotor y estaturoponderal han sido normales, manteniéndose en grado funcional I-II (NYHA), sin necesitar tratamiento médico ni estimulación externa.

Tan solo precisó una angioplastia percutánea de la anastomosis distal del Contegra a los 3 años con resultado aceptable, encontrándose en la actualidad, con 7 años de vida, a la espera de cirugía para recambio del referido conducto, que se encuentra ya calcificado. No existen defectos residuales en el arco aórtico ni a través del parche de cierre de la CIV.

### Conclusiones y comentarios

El VIDS es una cardiopatía excepcional y severa, que requiere corrección quirúrgica muy compleja, generalmente en los primeros días de vida, por lo que se acompaña de una alta morbimortalidad.

En los casos excepcionales de buenos resultados quirúrgicos, como así consideramos ha sido en nuestro paciente, los enfermos se desarrollan normalmente pudiendo llevar una vida prácticamente normal.



## CIRUGÍA

### AGENESIA DEL CONDUCTO DEFERENTE EN UN PACIENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA Y CRIPTORQUIDIA

Daniel Enrique Alonso Martín, Mercedes Ruiz Hernández, Luis Fernando Rivilla Parra

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

#### Introducción

La fibrosis quística es una enfermedad poco frecuente por mutación del gen CFTR localizado en el brazo largo del cromosoma 7 (7q31) con patrón de herencia autosómico recesivo y varias formas clínicas que afectan a nivel fundamentalmente pulmonar y pancreático por alteración a nivel del canal de cloro que codifica dicha región, con gran heterogeneidad clínica. La infertilidad está presente en el 98% de los pacientes diagnosticados de fibrosis quística de forma secundaria a obstrucción o ausencia congénita bilateral de los conductos deferentes (ACBCD), siendo menos frecuente la agenesia unilateral. Se postula que la ACBCD correspondería a una forma leve de la enfermedad, sin apenas afectación respiratoria y con suficiencia pancreática. Por otro lado, la alteración en el gen CFTR se ha relacionado con muestras de semen de peor calidad, con mayor tasa de fracaso en la reproducción asistida.

#### Resumen del caso

Varón de 20 meses de edad diagnosticado de fibrosis quística por alteración de la tripsina inmunorreactiva en el cribado neonatal y genotipo F508del en homocigosis que condiciona insuficiencia pancreática, infección respiratoria recurrente con colonización por *Pseudomonas aeruginosa* y fallo de medro, y que además presenta criptorquidia derecha, con teste derecho a nivel inguinal desde el nacimiento, y ante la falta de descenso espontáneo se indica orquidopexia mediante la técnica de Murphy. Durante la intervención se objetiva testículo derecho en tercio medio del conducto inguinal, de consistencia y aspecto normal, con disociación epidídimo-testicular y sin evidenciarse conducto deferente. No se explora quirúrgicamente el teste izquierdo por encontrarse normoposicionado, desconociéndose si presentaba conducto deferente o no.

#### Conclusiones y comentarios

La ACBCD es un hallazgo frecuente en los pacientes con fenotipo grave de fibrosis quística, describiéndose su diagnóstico en la infancia durante procedimientos rutinarios como herniorrafias y orquidopexias, sugiriéndose una mayor incidencia de las patologías que suscitan estas intervenciones en los pacientes mencionados. En

caso de que este sea el primer hallazgo en un paciente sin diagnóstico ni otra clínica significativa sería recomendable realizar un cribado para descartar la fibrosis quística. En los casos no asociados a alteración en el gen CFTR conviene descartar la agenesia renal asociada. En los pacientes con estas formas órgano-sintomáticas de fibrosis quística suele objetivarse una mutación leve y en general son heterocigotos con otra mutación grave, siendo el caso más estudiado el del F508del/R117H con polimorfismos 5T. Es fundamental conocer las mutaciones del paciente para llevar a cabo el estudio de los progenitores y así poder hacer consejo genético.



### CUIDADOS POST-TRASPLANTE: ANGIOPLASTIA DE TERRITORIO PORTAL

María Dolores López de la Isidra Sánchez-Ajofrín, María de los Dolores Navarrete Zampaña, María Galindo Ferrer, José María Irurzun Mateos, Lucía Reviriego Moreno, Ana Yanguas Gómez

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

#### Introducción

La hipertensión portal es un síndrome clínico común definido hemodinámicamente como un aumento patológico de gradiente de presión portal y por la formación de colaterales portosistémicas favoreciendo el desarrollo de varices y la aparición de ascitis.

La obstrucción prehepática al flujo venoso constituye aproximadamente el 50% de los casos de hipertensión portal entre los niños. La mayoría de pacientes se controlan con escleroterapia y un 30% desarrollan *shunts* espontáneos esplenorreales y no vuelven a sangrar.

En caso de sangrado repetido, la realización de una angioplastia portal resuelve dicha hipertensión en el plazo aproximado de una semana.

## Resumen del caso

Varón de 16 meses con trasplante hepático de donante vivo que ingresa para corrección de hipertensión portal mediante angioplastia portal.

Antecedentes personales: atresia de la vía biliar extrahepática, intervenida a los 40 días de vida para restablecimiento del flujo biliar y evolución con desarrollo de hipertensión e hipoplasia portal; colangitis aguda (aislamiento de *Enterobacter cloacae* en hemocultivo); antecedente de *shock* en colangiografía transhepática percutánea previa (CTPH); estenosis portal reconstruida en trasplante; comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (pequeña-moderada); hipotiroidismo subclínico; portador rectal de *Klebsiella* VIM; alergia a fucidine; vacunación según calendario.

A su ingreso, con diagnóstico de colangitis presentaba hipertermia relacionada con el proceso infeccioso junto a una perfusión tisular periférica ineficaz corregida con oxigenoterapia hasta el momento de la intervención y un riesgo de desequilibrio de balance hídrico, precisando control de la ingesta de líquidos y diuresis por turno.

Tras la realización de la angioplastia, los cuidados fueron dirigidos al control del proceso infeccioso en el paciente inmunodeprimido: mantenimiento de la normotermia, correcta administración de antibioterapia, manejo de vía central y cura de catéteres de manera protocolaria, así como el correcto manejo del aislamiento, ante los cuales el niño mostró una disminución de las actividades recreativas apareciendo a lo largo de la estancia hospitalaria un estado de discomfort familiar.

## Conclusiones y comentarios

La inmunodepresión en niños post-trasplantados obliga al control de infecciones, minimizando el contagio y la transmisión de agentes infecciosos tanto por parte de los profesionales mediante el lavado de manos, el uso de guantes, colocación de bata y mascarilla, limpieza de piel con el agente antibacteriano según proceda, manipulación aséptica de vías intravenosas y una técnica de cuidados de heridas adecuadas, así como por parte de los familiares mediante la limitación del número de visitas, proporcionándoles educación sanitaria para llevar a cabo dichas medidas dentro y fuera del medio hospitalario.

## DIVERTÍCULO DE MECKEL. PRESENTACIÓN ATÍPICA

Lisette Delgado Sanzonetti, Agustín Rodríguez Ortiz, Nagore Martínez Ezquerro, Daniel Jiménez Villarreal, Víctor Salcedo Casado, Goizalde López Santamaría  
*OSI Alto Deba, Arrasate, Guipúzcoa, España*

## Introducción

El Divertículo de Meckel (DM) es la malformación congénita más común del tracto gastrointestinal, se trata de

un vestigio embrionario del conducto onfalomesentérico. Presente en 2 a 4% de la población, con 2% en promedio de afección sintomática; 45% de estos pacientes tienen menos de 2 años; es prevalente en el sexo masculino. En la edad pediátrica el síntoma más frecuente es el sangrado gastrointestinal en más del 50% de los casos; este usualmente es poco doloroso y prevalentemente hematoquecia. La diverticulitis supone 10 a 20% de las presentaciones, manifestándose como abdomen agudo y siendo más frecuente en adultos que en niños. En ausencia de sangrado, menos de 10% de los DM sintomáticos son diagnosticados antes de la cirugía. El empleo de la ultrasonografía o la TAC son de poco valor, debido a que la distinción entre divertículo y asa intestinal es difícil. Presentamos el caso de una niña, con cuadro de dolor abdominal y ausencia de sangrado digestivo; en el que la ultrasonografía y la TAC, junto con la valoración clínica, constituyeron herramientas útiles en el diagnóstico preoperatorio de la paciente.

## Resumen del caso

Niña de 11 años con dolor abdominal de 12 h de evolución, infraumbilical e irradiado a ambas fosas iliacas. Previamente afebril, 37,9 °C en urgencias. No vómitos, diarrea ni disuria. Hábito intestinal normal. A la exploración, con aspecto de afectación. Buena perfusión periférica, febrícula. Abdomen tenso, defensa a la palpación infraumbilical y en ambas fosas iliacas. Blumberg positivo. Psoas negativo. Salto negativo. PPRB negativa. Analítica: Leucocitos 14.000 (N 69%, C 21%, L 10%), PCR 3 mg/dl, Bq, coagulación y orina: normal. Ecografía abdominal: líquido en fondo de saco de Douglas, sugestivo de hemoperitoneo, valorar quiste hemorrágico. Es valorada conjuntamente por los servicios de pediatría, ginecología y cirugía, decidiéndose el ingreso en planta para seguimiento y control evolutivo. Durante el primer día presenta picos febriles. A las 24 horas de ingreso se realiza nuevo control ecográfico donde se evidencia la sospecha diagnóstica de divertículo de Meckel. TAC abdominal: hallazgos sugestivos de divertículo de Meckel complicado con perforación, presencia de dos pequeñas colecciones hidroaéreas en mesogastrio y neumoperitoneo. Tras intervención quirúrgica evoluciona satisfactoriamente. Anatomía patológica: Segmento de intestino delgado: Divertículo de Meckel (que incluye mucosa gástrica y tejido pancreático) perforado. Peritonitis aguda.

## Conclusiones y comentarios

Es importante destacar la dificultad de diagnosticar esta patología antes de la cirugía.

El diagnóstico se ve dificultado en niñas por la posibilidad de que se presente como abdomen agudo la patología ginecológica.

## DUODENODUODENOSTOMÍA LAPAROSCÓPICA EN LA OBSTRUCCIÓN DUODENAL CONGÉNITA

Yolanda Martínez Criado<sup>1</sup>, Belén Romagosa Sánchez-Monge<sup>1</sup>, Laura Álvarez Cahamorro<sup>1</sup>, María Eli Valerio<sup>1</sup>, Horacio Bignon<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital General de Castellón, España

<sup>2</sup> Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina

### Introducción y objetivos

Los defectos de continuidad del intestino son una causa frecuente de obstrucción intestinal congénita. La atresia duodenal se presenta aproximadamente en 1 por cada 5.000 nacidos vivos.

En la actualidad, el tratamiento quirúrgico consiste en realizar una duodenoduodenostomía, habiéndose reportado en los últimos años el abordaje laparoscópico con buenos resultados.

### Métodos

Recién nacido a término de 3.200 gramos de peso, sin antecedentes obstétricos de interés. Con vómitos biliosos al nacimiento. En la exploración presentaba un abdomen excavado, blando y depresible. En la radiografía abdominal se visualizó una imagen de "doble burbuja". Se realizó ecocardiografía y radiografía de abdomen para descartar otras anomalías asociadas.

Cirugía

Duodenoduodenostomía laparoscópica: colocación de tres trocares de 5 mm umbilical, 3 mm en flanco izquierdo y el tercero de 6 mm en el flanco derecho. Cámara de 3 mm con 30°, con neumoperitoneo de 10 mm de Hg. Hallazgos quirúrgicos: obstrucción duodenal por presencia de un páncreas anular. Se realizó duodenoduodenostomía laparoscópica con puntos sueltos de *vicryl* de 4.0. Se dejó una sonda nasotransanastomótica de 6 French para permitir la alimentación precoz.

### Resultados

No se presentaron complicaciones ni intraoperatorias ni postoperatorias. El tiempo de cirugía fue de 180 minutos. Comenzó con alimentación por sonda transanastomótica el primer día postoperatorio, retirando la misma a los 6 días.

### Conclusiones

En los últimos años las técnicas quirúrgicas han sufrido un avance importante con los abordajes laparoscópicos en Cirugía Pediátrica. Las primeras atresias o estenosis duodenales fueron reportadas por Rothenberg en el 2002, en cuatro pacientes, tres neonatos y un lactante de ocho meses, con resultados satisfactorios.

La duodenoduodenostomía laparoscópica parece ser una alternativa eficaz y segura para el tratamiento en la obstrucción duodenal congénita, siempre y cuando sea

realizada por Cirujanos Pediátricos con experiencia en técnicas laparoscópicas avanzadas.

## EXTROFIA DE CLOACA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Mercedes López González, Marta Melón Pardo, Carla Martínez Andaluz, María Dolores Moreno Mejías, Anabel Garrido Ocaña, Antonio Pérez Sánchez

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción

Los sistemas anorrectal y urogenital surgen de una estructura embrionaria común llamada cloaca. La extrofia cloacal es una rara malformación congénita que consiste en afectación de la pared abdominal infraumbilical, con la existencia de un onfalocele en el que están involucrados vejiga, intestino, uretra y genitales. La prevalencia es de 1 por cada 40.000 recién nacidos vivos, con un ratio niño:niña de 2,3:1. Suele asociarse a ano imperforado, diferentes alteraciones renales y disrafismos. Produce una alta morbilidad por incontinencia urinaria y fecal, alteraciones sexuales y alteración de la fertilidad y función renal.

### Resumen del caso

Recién nacida de 38 semanas de edad gestacional que ingresa a los 25 minutos de vida en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) por diagnóstico prenatal de arteria umbilical única, asimetría de ventrículos laterales, malformación cloacal abigarrada, dilatación de asas intestinales y leve hidronefrosis bilateral.

Precisa intubación orotraqueal a la hora de vida por distrés respiratorio y tras comprobar la no progresión de sonda orogástrica se diagnostica de atresia esofágica tipo III.

A las 20 horas de vida se interviene quirúrgicamente realizando anastomosis esofágica término terminal, vesicostomía con plastia, vaginostomía y colostomía descendente con fístula mucosa distal. Como complicaciones derivadas de la cirugía presenta a los 10 días prolapso vesical a través de vesicostomía y a los 2 meses estenosis de vesicostomía y vaginostomía tratadas con plastias.

Precisó nutrición parenteral total durante 26 días, hasta comprobación de permeabilidad esofágica. Al alta buena tolerancia de nutrición enteral por tetina con episodios de estridor laríngeo. Se realiza pH-metría e impedanciometría con datos de reflujo gastroesofágico grave, y está pendiente de realización de funduplicatura de Nissen.

Al nacimiento se confirma mediante ecografía cerebral y renal la asimetría de ventrículos laterales sin hidrocefalia asociada e hidronefrosis bilateral moderada sin adelgazamiento cortical renal.

### Conclusiones y comentarios

La extrofia de cloaca es una malformación congénita rara y suele diagnosticarse ecográficamente en el periodo

prenatal. Es frecuente que se asocie a malformaciones digestivas y renales. El tratamiento debe ser llevado a cabo por un equipo multidisciplinario, para disminuir la morbimortalidad, evitar complicaciones y lograr la funcionalidad a largo plazo. Así mismo, el apoyo psicosocial es fundamental en estos pacientes y en sus familias.

## LAPAROSCOPIA DIAGNÓSTICA EN NIÑOS CON ALTA SOSPECHA CLÍNICA DE DIVERTÍCULO DE MECKEL CON PRUEBAS HABITUALES NEGATIVAS

Luana Álvarez Martínez, Lara Medrano Méndez, Arturo Galbarriatu Gutiérrez, Eduardo Ruiz Aja, Nagore Solaetxe Prieto, Carmen Torres Piedra  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

### Introducción y objetivos

El divertículo de Meckel es la forma de persistencia del conducto onfalomesentérico más común, presente en un 2% de la población. La mayoría son asintomáticos, aunque pueden aparecer complicaciones en la edad pediátrica sobre todo en aquellos que presentan mucosa heterotópica gástrica o pancreática, siendo la hemorragia digestiva la principal manifestación clínica en estos casos. Ante sospecha de divertículo de Meckel no complicado, deben realizarse pruebas de imagen programadas como la ecografía abdominal, esofagogastroduodeno y colonoscopia, y gammagrafía con Tc 99. En pacientes con todas las pruebas anteriormente mencionadas negativas, pero con alta sospecha clínica, actualmente parece adecuado realizar una laparoscopia exploradora para descartar la presencia de divertículo de Meckel.

### Métodos

Presentación de un caso clínico y su iconografía.

### Resultados

Niño de 10 años que presenta un cuadro de rectorragia abundante que requiere ingreso por anemización. Se le realiza ecografía abdominal, esofagogastroduodeno y colonoscopia con toma de biopsias, así como gammagrafía con Tc 99, siendo todas las pruebas negativas. Presenta nuevo cuadro de rectorragia a los 3 meses que requiere de nuevo ingreso. Se decide realizar laparoscopia exploradora encontrándose un divertículo de Meckel anclado a ombligo, que es resecado sin incidencias mediante técnica habitual laparoscópica. El paciente es dado de alta en el 7º día postoperatorio sin incidencias. Posteriormente la anatomía patológica confirma la presencia de mucosa heteropática gástrica y pancreática. Desde la cirugía el paciente se encuentra asintomático.

### Conclusiones

En niños con alta sospecha clínica de divertículo de Meckel, con pruebas de imagen habituales negativas, debe plan-

tearse la realización de laparoscopia exploradora que descartará definitivamente la presencia de divertículo o que por el contrario lo objetivará pudiendo ser resecado en el mismo acto quirúrgico con todas las ventajas que presenta la técnica laparoscópicamente asistida.

## MANEJO QUIRÚRGICO CONSERVADOR DE LA TORSIÓN OVÁRICA

Lara Medrano Méndez, Luana Álvarez Martínez, Eduardo Ruiz Aja, Arturo Galbarriatu Gutiérrez, Nagore Solaetxe Prieto, Placido López Álvarez-Buhilla  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

### Introducción y objetivos

Tradicionalmente la ooforectomía era el proceder quirúrgico habitual en pacientes con una torsión ovárica en la que el ovario presentaba un aspecto necrótico (ante el riesgo teórico de embolismo pulmonar, malignidad o abandono de un tejido necrótico). Sin embargo la literatura reciente sugiere que muchas de las torsiones ováricas pueden ser manejadas con una simple detorsión, con posibilidad de recuperación del ovario afectado.

### Métodos

Presentamos el caso de una paciente de 10 años trasladada desde otro centro por un cuadro de dolor abdominal de tres días de evolución. A su llegada a nuestro centro y ante un dolor importante en fosa ovárica izquierda, se realizó una ecografía que demuestra un ovario izquierdo aumentado de tamaño (5 x 8 x 5 cm) sin flujo Doppler en su interior. Se realiza una exploración laparoscópica objetivándose torsión del anejo izquierdo el cual presenta un aparentemente necrótico. Se procede a una detorsión laparoscópica sin pexia ovárica y manejo conservador con estrecho seguimiento ecográfico.

### Resultados

Se realiza ecografía de control a las 48 h postoperatorias presentando signos de reperfusión y recuperación que se constata en una nueva ecografía al cuarto día postoperatorio siendo además los marcadores tumorales negativos. La paciente evolucionó favorablemente con controles ecográficos seriados siendo a los 6 meses el aspecto y tamaño ovárico rigurosamente normal.

### Conclusiones

La detorsión laparoscópica sin ooforectomía es el procedimiento de elección para la mayoría de torsiones de ovario en niñas, aun cuando el aspecto macroscópico del ovario sea necrótico, según las indicaciones más recientes de la literatura quirúrgica pediátrica y ginecológica, y como se muestra en este caso. La fijación ovárica ipsilateral o contralateral es un aspecto sujeto a debate.

## MEDICAL-SURGICAL EMERGENCY: SPONTANEOUS GASTRIC RUPTURE IN A 5 YEARS OLD CHILD

Giuseppe Raiola<sup>1</sup>, Domenico Salerno<sup>1</sup>, Valentina Talarico<sup>2</sup>, Isabella Francica<sup>1</sup>, María Concetta Galati<sup>1</sup>, Massimo Barreca<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Azienda ospedaliera, Catanzaro, Italia

<sup>2</sup> Università, Catanzaro, Italia

### Introducción

Gastric rupture in children is a rare and potentially fatal condition; the majority of these conditions are caused by a carcinoma or peptic ulcer (in adults), congenital defects and ischemic events (in infants), hemangiomas and Rappaport syndrome.

### Resumen del caso

A 5-year-old girl complained of abdominal pain, after a meal unusually abundant and postprandial epigastric bloating. Anamnesis was negative for traumatic events or gastrointestinal disorders. Physical examination: localized pain in the epigastric region, no vomiting, no fever, bowel closed feces and gas. Blood tests were normal. After a few hours appeared a state of *shock*, abdominal examination showed a severely distended, painful and aperistaltic abdomen with a blood pressure of 98/81mmHg, a pulse of 177/min. An urgent Rx of the abdomen showed free liquid and free air, this result was confirmed by CT scan. Submitted to urgent surgery, a rupture of the posterior wall of the stomach was found that was treated with gastrectomy "à la demande". The surgery follow-up was regular. Morphological and immunohistochemical study showed some abnormalities of muscular gastric wall.

### Conclusiones y comentarios

The majority of cases of gastric rupture, reported in the literature, recognize acute or chronic traumatic etiology. In our case, a temporary increase in intra-abdominal pressure, such as fast ingestion of a meal particularly abundant, may have been the determining cause of the injury of the gastric wall in the presence of an abnormality of the structure of the muscle wall.

Reports concerning gastric rupture in pre-school age children are rare; the most common side of rupture is a large laceration of the lesser curvature of the stomach, probably due to a low coefficient of elasticity secondary to the absence of mucosal folds.

## OBSTRUCCIÓN INTESTINAL SECUNDARIA A VOLVULACIÓN DEL CONDUCTO ONFALOMESENTÉRICO

Isabel María Calvo Morales, Paloma Comino Vázquez, José Carlos Flores González, Ana Estalella Mendoza, Branislava Grujic, Sonia Garófano Montero  
Hospital Puerta del Mar, Cádiz, España

### Introducción

El conducto onfalomesentérico es una estructura embrionaria que comunica al saco vitelino con el intestino medio que suele desaparecer entre la quinta y la novena semanas de vida intrauterina. Este conducto persiste hasta en el 2% de la población pudiendo producir complicaciones como la hemorragia, invaginación, obstrucción y vólvulo intestinal. El vólvulo puede producirse por giro alrededor del eje de un conducto o banda onfalomesentéricos o por la presión que puede ocasionar sobre el asa subyacente una banda de tejido fibroadiposo.

### Resumen del caso

Paciente de 6 años remitido a nuestro servicio de urgencias pediátricas por cuadro consistente en dolor abdominal difuso y vómitos alimenticios de 5 horas de evolución. No presentaba fiebre y las deposiciones eran normales. Como antecedentes destaca herniorrafia hace un año y varios episodios autolimitados de clínica similar en los últimos tres años. En la exploración destaca regular estado general, con palidez cutánea y abdomen doloroso y con defensa a la palpación de forma generalizada, sin percibirse ruidos hidroaéreos.

La analítica realizada en el servicio de urgencias fue normal y en la radiografía de abdomen en bipedestación se observaba distensión de asas de intestino delgado con múltiples niveles hidroaéreos en relación con cuadro oclusivo. Se realizó TAC y ecografía abdominal en las cuales se podía ver en región paraumbilical derecha el llamado signo del remolino (giro de ramas de vasos mesentéricos alrededor de un asa intestinal en mesenterio) compatible con vólvulo intestinal.

Ante estos hallazgos se contacta con cirugía pediátrica que deciden intervenir quirúrgicamente al paciente. Mediante laparotomía media se aprecia persistencia del conducto onfalomesentérico de unos 8 cm de longitud volvulado llevándose a cabo la reducción del vólvulo y posteriormente la resección y anastomosis término-terminal.

Tras la cirugía el paciente permanece asintomático pudiendo ser dado de alta transcurridos ocho días de la intervención.

### Conclusiones y comentarios

Ante un cuadro de obstrucción intestinal es importante sospecharlo en primer lugar por su clínica y posteriormente localizar el nivel de obstrucción y la causa subyacente para llevar a cabo un tratamiento lo más precoz po-

sible. La volvulación del conducto onfalomesentérico es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal pero debemos tenerla presente. Tras la reducción del vólvulo es importante reseca el defecto anatómico para evitar nuevos episodios.

## SECRECIÓN UMBILICAL RECIDIVANTE: ¿ES SIEMPRE UNA PATOLOGÍA BANAL?

Sarah Barnes Marañón, Sonia Amat Valero  
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

### Introducción

Los trastornos umbilicales son frecuentes en Pediatría. La existencia de masas y/o secreción umbilical normalmente se relaciona con patología benigna (hernia umbilical, granuloma, pólipo), pero debe plantearse la posibilidad de remanentes embriológicos (persistencia del uraco o del conducto onfalomesentérico) ante episodios de secreción recidivante a pesar de tratamiento médico. Se describe el caso de una paciente con secreción umbilical recidivante desde el nacimiento diagnosticada de hernia umbilical.

### Resumen del caso

Niña de 2 años afectada de Síndrome de Noonan con antecedentes de varios episodios de secreción umbilical asociados a febrícula y celulitis periumbilical desde el nacimiento, rebeldes a tratamiento médico. Diagnosticada clínica y ecográficamente de hernia umbilical no complicada. Acude con cuadro de febrícula persistente a pesar de antibioterapia oral por cuadro de onfalitis en días previos. Exploración física: leve eritema periumbilical, sin evidencia de secreción espontánea, no se palpa contenido herniario; resto de la exploración rigurosamente normal. Pruebas complementarias: ascenso de los RFA y leucocitosis con neutrofilia, así como ecografía abdominal de urgencia informada de nuevo como hernia umbilical.

Se ingresa para antibioterapia iv. Tras tres días de tratamiento la paciente presenta mejoría clínica (desaparición del eritema umbilical) y analítica. Se decide alta hospitalaria con el diagnóstico de celulitis frente a absceso umbilical, completándose antibioterapia en domicilio. La paciente vuelve tras 48 horas presentando empeoramiento de la región umbilical con supuración purulenta. Se amplía orificio de drenaje observándose salida de pus (tomándose muestra para cultivo donde posteriormente se aísla *Enterobacter cloacae*) y restos alimenticios. Con la sospecha de persistencia del conducto onfalomesentérico, se interviene de forma urgente bajo profilaxis antibiótica. Durante el acto quirúrgico se descubre a 15 cm del ciego una comunicación entre íleon y ombligo, se comprueba salida de material intestinal por orificio de drenaje umbilical y se realiza resección intestinal del remanente onfalomesentérico. Durante el postoperatorio inmediato se evidencia sangrado a través de drenajes con anemia, requiriéndose nueva cirugía en la cual

no se evidencia punto de sangrado activo. La evolución clínico-analítica posterior es satisfactoria. Es dada de alta a las 2 semanas de la intervención con buena tolerancia oral y tránsito intestinal espontáneo.

### Conclusiones y comentarios

Ante un caso de secreción umbilical recidivante debe plantearse la realización de una ecografía abdominal así como la toma de muestras para estudio del exudado con objeto de descartar la presencia de posibles remanentes embriológicos. Aun así, el diagnóstico de confirmación a menudo requiere intervención quirúrgica que establezca la anatomía del ombligo.



## TORSIÓN TESTICULAR INTERMITENTE, A PROPÓSITO DE UN CASO

Eider Etxart Lopetegi<sup>1</sup>, Nera González Temprano<sup>2</sup>, Ana Domínguez Castells<sup>1</sup>, Ángel Villanueva Mateo<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Donostia, Guipúzcoa, España

<sup>2</sup> Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

### Introducción

La torsión testicular intermitente se define como historia de más de un episodio agudo de dolor testicular unilateral de corta duración (< 2 horas), que se resuelve espontáneamente. Es de difícil diagnóstico debido a su variabilidad clínica y hallazgos ecográficos inespecíficos. La sospecha clínica es crucial, ya que existe un riesgo potencial de atrofia testicular y esterilidad.

### Resumen del caso

Presentamos un paciente de 13 años, sin antecedentes de interés, que refiere varios episodios de dolor testicular izquierdo agudo, brusco y de duración variable, en el último año. Valorado en varias ocasiones en el Servicio de Urgencias de Pediatría en el momento agudo, con exploración física no concluyente y ecografías testiculares sin evidencia de patología.

La exploración en la consulta revela un testículo izquierdo claramente horizontalizado. La exploración testicular contralateral es normal. Ante la sospecha de torsión testicular intermitente, se programa intervención quirúrgica,



realizándose orquidopexia izquierda con remisión de la sintomatología.

### Conclusiones y comentarios

La posición horizontal del teste se debe a la fijación intraescrotal anómala del mismo, llamado deformidad en "badajo de campana", que permite mayor movilidad al testículo, predisponiendo la torsión intravaginal. Las repetidas torsiones testiculares, pueden llevar a lesiones isquémicas que se traducen histológicamente como fibrosis peritubular, atrofia de los túbulos seminíferos y azoospermia.

La ausencia del reflejo cremastérico y la posición más elevada del teste afecto son hallazgos exploratorios, determinantes en el diagnóstico de la torsión testicular.

En los casos de dolor testicular intermitente, la ecografía en los episodios de dolor no suele ser concluyente, ya que en muchos casos la torsión está resuelta en el momento de la realización de la prueba y los hallazgos de los cambios causados por la isquemia son similares a los de otros procesos inflamatorios como la orquiepididimitis o la torsión del hidátide de Morgagni.

El diagnóstico de torsión testicular intermitente o torsión testicular abortada es poco frecuente y difícil de sospechar. En ciertos casos, la posición testicular es la clave.



### TRAUMATISMO TRAQUEAL: TRATAMIENTO CONSERVADOR COMO PRIMERA OPCIÓN EN EL PACIENTE ESTABLE

Luana Álvarez Martínez, Lara Medrano Méndez, Arturo Galbarriatu Gutiérrez, Nagore Solaeche Prieto, Eduardo Ruiz Aja, Carmen Torres Piedra

*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

#### Introducción y objetivos

La rotura traqueal es excepcional en la edad pediátrica. El mecanismo externo más frecuente es el trauma torá-

cico. La mayoría de los niños fallecen en el lugar del accidente, pero de los que llegan vivos al hospital, un 90% sobreviven. Nuestro objetivo es enfatizar la importancia del tratamiento conservador como manejo inicial en traumatismos traqueales no iatrogénicos.

#### Métodos

Presentación retrospectiva de un caso clínico.

#### Resultados

Niño de 7 años que acude a urgencias tras traumatismo torácico. A su llegada se encuentra estable pero refiere dolor retroesternal y en la exploración se objetiva enfisema subcutáneo cérvico-torácico. En Rx tórax se aprecia neumotórax y neumomediastino, por lo que se realiza una TC objetivándose fractura en pared traqueal posterolateral derecha a la altura de C6-C7. Se pauta antibioterapia de amplio espectro, y dado que el paciente presenta dificultad respiratoria progresiva se decide intubación endotraqueal y traslado a centro de referencia. El paciente evoluciona favorablemente realizándose al quinto día una fibrobroncoscopia flexible donde se observa lesión residual cubierta de fibrina por lo que es retirado el tubo endotraqueal bajo visión directa sin complicaciones.

#### Conclusiones

Ante una rotura traqueal con paciente estable debe plantearse inicialmente un tratamiento conservador, reservando la reparación quirúrgica para aquellos casos que conlleven fracaso respiratorio o si el tratamiento conservador no es efectivo.

### TUMORACIÓN CERVICAL DE APARICIÓN BRUSCA

Cristina Encabo Gil, María José Carbonero Celis, Alicia García Carrasco, Fernando Picchi Rodríguez, Carmen Cuadrado Caballero

*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

#### Introducción

Las anomalías de la hendidura branquial son la segunda malformación cervical congénita más común, representan el 1% de la patología cervical. Los más frecuentes se originan en la segunda hendidura branquial, son nódulos blandos e indolores y se localizan en la cara lateral del cuello, siguiendo el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. Los quistes de segunda hendidura branquial pueden evidenciarse tras infección, o ruptura del mismo. La edad de presentación más frecuente es entre la segunda y tercera década de la vida.

#### Resumen del caso

Lactante de 6 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, que consulta por fiebre y tumoración cervical de aparición brusca, a las 24 horas de la vacu-

na de los 6 meses. Realiza tratamiento con amoxicilina/clavulánico, sin mejoría de la lesión. A la exploración presenta una tumoración de 3 x 3 cm, anterior al músculo esternocleidomastoideo derecho, que respeta ángulo mandibular, de coloración violácea, redondeada, de consistencia gomosa, no adherida a planos profundos, sin signos inflamatorios externos. Adenopatías laterocervicales bilaterales, rodaderas. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, ferritina, LDH, transaminasas, enolasa, y VSG: normales. Frotis de sangre periférica sin alteraciones morfológicas. Serología de síndrome mononucleósico, *Bartonella* y estudio de micobacterias: negativos. Radiografía de tórax y ecografía de abdomen normales. Ecografía cervical: lesión hipoeoica probablemente quística con ecos internos de baja amplitud de aproximadamente 3,6 x 1,7 cm de pared fina con algún septo incompleto y con vascularización en la periferia que podría corresponder con un hilio vascular. En la resonancia magnética se observa lesión localizada en plano posterior a la glándula submaxilar, y anterior y en íntimo contacto con respecto a la cara anterior del músculo esternocleidomastoideo derecho, con septos internos que podrían corresponder a paredes de una estructura tubular dilatada, plegada sobre sí misma, con porción distal dilatada, en íntimo contacto con el músculo esternocleidomastoideo. El contenido parece proteináceo o de líquido complicado por inflamación o sangrado previos. Diagnóstico: quiste del segundo arco braquial. Se programa intervención quirúrgica.

## Conclusiones y comentarios

Nuestro caso destaca por la edad de presentación que obligó a realizar diagnóstico diferencial con otras entidades. En nuestra paciente se manifestó tras una reacción posvacunal. El aumento del tamaño puede conllevar un compromiso respiratorio, disfagia o torticolis. La extirpación quirúrgica, es el único tratamiento curativo, por lo que se derivan tan pronto como se identifican para prevenir la infección y las recidivas de los mismos. La resonancia magnética sirve para definir y delimitar la alteración anatómica, aunque el diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

## UNA LESIÓN INFRECUENTE EN PEDIATRÍA: CISTOADENOMA QUÍSTICO SEROSO DE OVARIO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

José David Martínez Pajares<sup>1</sup>, Ana Belén Zayas García<sup>2</sup>, Olga Díaz Morales<sup>1</sup>, Juan Carlos Ramos Díaz<sup>1</sup>, Juan Trigo Moreno<sup>1</sup>, Enrique Fernández Gómez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital de Antequera, Málaga, España

<sup>2</sup> Centro de Salud de Antequera, Málaga, España

## Introducción

Los tumores ováricos son raros en la edad pediátrica y representan del 1 al 5% de los tumores infantiles. La incidencia se estima en 2,6 casos/100.000 niñas/año. El

tipo histológico más común en pediatría son los tumores de células germinales (75-80%), especialmente los teratomas. Los tumores epiteliales representan menos del 20%, entre cuyos subtipos se encuentra el cistoadenoma seroso. El diagnóstico diferencial es amplio, incluyendo una gran variedad de lesiones que se pueden presentar como colecciones líquidas intraperitoneales septadas.

## Resumen del caso

Niña de 12 años, con menarquia un año antes, sin antecedentes patológicos de interés. Consulta por presentar cuadro de 2 meses de evolución caracterizado por astenia, pérdida de peso y distensión abdominal progresiva, más llamativa en las últimas 2 semanas. Asocia deposiciones semilíquidas intermitentes y dolor abdominal tipo cólico. En la exploración destaca un abdomen globuloso, distendido de forma generalizada. No se delimita claramente lesión quística ni sólida. No se palpan visceromegalias. No presenta oleada ascítica. A la auscultación práctica ausencia de ruidos abdominales. En la ecografía abdominal se evidencia una enorme masa quística, parcialmente loculada por finos septos móviles internos, que ocupa prácticamente toda la cavidad abdominal y pélvica, rechazando las vísceras móviles. En el TAC abdominal, masa de 28 cm x 15,7 cm de origen ginecológico. Mediante laparotomía se confirmó la existencia de una gran masa quística dependiente de ovario derecho. Se realizó punción y resección de la masa sin precisar anexectomía. Tras el estudio anatomopatológico se clasificó como cistoadenoma quístico seroso de ovario benigno. No presentó complicaciones en el postoperatorio. En el momento actual se encuentra asintomática.

## Conclusiones y comentarios

El cistoadenoma seroso de ovario suele presentarse en edades medias de la vida, siendo raro en la edad pediátrica. La mayoría son asintomáticos, hasta que crece lo suficiente como para aumentar el perímetro abdominal. El diagnóstico diferencial es amplio, e incluye lesiones quísticas pancreáticas, quiste mesentérico, linfocele, linfangioma quístico, mesotelioma quístico, teratoma quístico, hidatidosis intraperitoneal, pseudomixoma peritoneal y carcinomatosis peritoneal. El diagnóstico inicial se basa en las pruebas de imagen y en la determinación de los marcadores tumorales. El diagnóstico definitivo es dado por el estudio anatomopatológico. El tratamiento es quirúrgico, debiendo ser la intervención lo más conservadora posible para preservar la fertilidad futura. Se realizará quistectomía, o salpingooforectomía unilateral si el tumor es de grandes dimensiones, debiendo siempre realizarse exploración de la gónada contraria. El pronóstico es excelente, precisando seguimiento por un mínimo riesgo de recidiva.

## COOPERACIÓN

### PREVALENCIA DE LAS COMPLICACIONES MENORES DEL ACCESO VASCULAR DE LOS CATETERISMOS CARDIACOS EN NUESTRO MEDIO

Diana Sagarra Novellón, Cayetana Verástegui Martínez, Bárbara de Dios Javierre, Laura Murillo Sanjuán, Lorenzo Jiménez Montañés, Daniel Palanca Arias  
*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

#### Introducción y objetivos

El objetivo es revisar la prevalencia de complicaciones menores derivadas de la realización de cateterismo cardiaco en nuestro centro y la naturaleza de las mismas.

En la actualidad, por los avances diagnósticos y tecnológicos se trata de un procedimiento que se realiza cada vez más. En series de más de 1.000 pacientes sometidos a cateterismo se objetiva una tasa de complicaciones graves en el 2,4% y una tasa de mortalidad de 0,2%. Se observa mayor riesgo en niños con aumento de la resistencia vascular pulmonar que está disminuyendo gracias al tratamiento farmacológico y al aumento de la experiencia.

#### Métodos

Se revisaron las historias de todos los pacientes sometidos a cateterismo cardiaco seguidos en consultas de cardiología pediátrica de nuestro centro a lo largo de 2013 y 2014.

#### Resultados

A lo largo de estos dos años se realizaron 91 cateterismos cardiacos (79 diagnósticos y 12 terapéuticos); presentándose complicaciones en 5 de los 91 pacientes. Se trató de 1 caso de complicación mayor (hemopericardio) y 4

casos de complicaciones menores (2 pseudoaneurismas de la arteria femoral, 1 fístula arteriovenosa y 1 de espasmo femoropoplíteo):

- 1 caso de hemopericardio.
- 2 casos de pseudoaneurismas: Niña de 9 años que presentaba una coartación aórtica con angioplastia en mayo de 2011, recoartación y angioplastia en mayo de 2014.

Niño de 8 años con estenosis aórtica severa y válvula bicúspide, angioplastia en marzo de 2014. En ambos casos se realizó resección del pseudoaneurisma y cierre con parche de vena Safena.

- 1 caso de fístula arteriovenosa: Paciente con diagnóstico prenatal de estenosis pulmonar crítica sometida a valvuloplastia con balón a los 7 días de vida. Se realizó ligadura con buena evolución posterior.
- 1 caso de espasmo femoropoplíteo: Paciente de 7 meses con estenosis pulmonar crítica sometida a valvuloplastia pulmonar a la semana de vida parcialmente efectiva y cateterismo para colocación de *stent* ductal a las 2 semanas de vida, presentando espasmo tras el segundo cateterismo, tratamiento profiláctico con heparina con buena respuesta.

La tasa de mortalidad fue del 0% y la tasa de morbilidad del 4,4%.

#### Conclusiones

Incluso teniendo en cuenta que las patologías por las que los pacientes son sometidos a cateterismo cardiaco son, en general, cada vez más complejas, la tasa de complicaciones es baja.

## CUIDADOS INTENSIVOS

### ACCIDENTES DOMÉSTICOS POTENCIALMENTE GRAVES: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Loorea Urrizarea Urriza Yeregui, Arantxa Mosquera Gorostidi, Isabel San Martín García, Sara Hernández Martín, Ana Lavilla Oiz, Concepción Goñi Orayen  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

#### Introducción y objetivos

Los accidentes son la primera causa de mortalidad y discapacidad en pediatría en los países desarrollados. El objetivo es exponer tres casos de accidentes domésticos atendidos en urgencias de un hospital terciario, que precisaron ingreso en UCI en los últimos 6 años.

#### Métodos

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes con accidentes domésticos potencialmente graves en los últimos 6 años.

#### Resultados

**Caso 1:** niña de 8 años que cae accidentalmente sobre percha metálica, con herida incisa en región cervical izquierda. La radiografía y TC torácicas muestran enfisema sin lesiones vasculares, desgarros musculares ni colecciones. Se realizan laringoscopia directa y endoscopia superior en quirófano, sin apreciar lesiones traqueales ni esofágicas. Se realiza reparación quirúrgica, ingresando en UCIP con antibioterapia, con evolución satisfactoria.

**Caso 2:** niño de 4 años que presenta parada respiratoria tras caída accidental sobre un cuchillo en el lavavajillas, precisando ventilación con ambú. Presenta herida penetrante en 5º espacio intercostal izquierdo, mostrando la TC torácica derrame pleural izquierdo y hemopericardio. Se realiza intervención quirúrgica urgente por cirugía infantil y cirugía vascular, constatando rotura de pleura, pericardio y laceración miocárdica de ventrículo izquierdo, con incisión de la herida a 1 centímetro del nervio frénico y a 2 cm de la arteria coronaria descendente anterior. Se coloca drenaje y se repara lesión cardiaca con cola biológica. Se traslada a UCIP con postoperatorio sin incidencias, con control ecográfico normal, siendo dado de alta a los 8 días.

**Caso 3:** niño de 13 años que ingiere accidentalmente una aguja de coser. La exploración física es anodina, mostrando la radiografía de tórax la presencia de material radiolúcido en mediastino superior, y enfisema prevertebral. Realizada fibroscopia por cirugía infantil, se visualiza aguja en tercio proximal de tráquea, sin lesiones asociadas. Ingresa en UCI, con resolución espontánea del enfisema y evolución favorable.

#### Conclusiones

- La prevención es el arma fundamental para la disminución de los accidentes en la infancia, teniendo la educación un papel importante a este nivel.
- Cualquier traumatismo torácico penetrante debe ser reevaluado continuamente, ya que la ausencia inicial de síntomas no excluye daño potencialmente letal.
- Gracias a avances diagnósticos y terapéuticos se ha logrado aumentar la supervivencia de estos pacientes.

### ALTERACIONES HIDROELECTROLÍTICAS EN ADOLESCENTES CON DIAGNÓSTICO DE INTOXICACIÓN ETÍLICA AGUDA

Kary Leonisa Quiñones Coneo, Aida López de Pedro, Cesar Pérez Caballero-Macarrón, José Luis Vázquez Martínez, Rocío Tapia Moreno, Ana Coca Pérez  
*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

#### Introducción y objetivos

La ingesta voluntaria de bebidas alcohólicas está incrementándose cada día más en los adolescentes. Dicho consumo puede provocar una intoxicación etílica aguda, que en algunas ocasiones se asocia a complicaciones hidroelectrolíticas graves pudiendo amenazar la vida del paciente. Describimos las alteraciones hidroelectrolíticas observadas en pacientes con intoxicación etílica aguda.

#### Métodos

Estudio descriptivo, serie de casos clínicos. Se incluyeron 4 casos clínicos de adolescentes en edades comprendidas entre 12 y 14 años con intoxicación etílica que precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) en los últimos 20 meses.

#### Resultados

Se describen 4 casos de adolescentes con diagnóstico de intoxicación etílica. Dos pacientes eran mujeres y dos varones. A la exploración física destacaba una severa disminución del nivel de consciencia y en la analítica al ingreso todos presentaron acidosis metabólica y alteraciones de los niveles de potasio, objetivándose niveles de potasio en el límite inferior de la normalidad (3,6 mmol/l) en tres de los casos e hipopotasemia transitoria leve (3,0 mmol/l) en uno de ellos, que corrigió con administración de potasio intravenoso. Durante su estancia recibieron medidas de soporte y monitorización continua. Ninguno presentó hipoglucemia, ni hipernatremia, ni otras complicaciones hidroelectrolíticas (**Tabla** adjunta).

### Conclusiones

1. Los hallazgos bioquímicos más frecuentes en adolescentes con intoxicación etílica ingresados en UCIP son: la acidosis metabólica, hiperlactinemia y la hipopotasemia.
2. La intoxicación etílica, al igual que otras intoxicaciones, se produce cada vez con más frecuencia a edades más temprana de la vida convirtiéndose en un problema médico social que se debe abordar de manera multidisciplinar.
3. Se recomienda un seguimiento de estos adolescentes para determinar a largo plazo factores desencadenantes, prevenir recurrencias y detectar problemas psicosociales subyacentes.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
<b>Sexo</b>	Varón	Mujer	Varón	Mujer
<b>Edad (años)</b>	14	14	12	14
<b>Signos y síntomas</b>	Disminución del nivel de consciencia, hiperémesis y traumatismo facial	Disminución del nivel de consciencia	Disminución del nivel de consciencia e hiperémesis	Disminución del nivel de consciencia e hiperémesis
<b>Osmolaridad</b>	343	351	279	341
<b>Gasometría venosa</b>	pH:7,38, pCO <sub>2</sub> : 49, pO <sub>2</sub> : 49, HCO <sub>3</sub> :23	pH:7,21, pCO <sub>2</sub> : 58, pO <sub>2</sub> :30, HCO <sub>3</sub> :23	pH:7,23, pCO <sub>2</sub> : 51, pO <sub>2</sub> : 35, HCO <sub>3</sub> :21	pH: 7,34, pCO <sub>2</sub> : 43, pO <sub>2</sub> :64, HCO <sub>3</sub> : 23
<b>Sodio (mmol/l)</b>	139	139	144	139
<b>Potasio (mmol/l)</b>	3,6	3,6	3,6	3,0
<b>Cloro (mmol/l)</b>	110	106	109	108
<b>Etanol (mg/dl)</b>	225	273	189	175
<b>Láctico (mmol/l)</b>	2,3	2,9	2,6	2,8
<b>Tóxicos en orina</b>	negativo	negativo	negativo	negativo

### AUDITORIA DE LA EFICACIA Y ADHERENCIA DEL EQUIPO MÉDICO DE PEDIATRÍA A UN PROTOCOLO DE SEDOANALGESIA

Begoña Durán Fernández-Feijoo, Carlos Solís Reyes, Eva Rodríguez Carrasco, Ana Portela Liste, José Sebastián León González  
*Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España*

#### Introducción y objetivos

- Comprobar la adherencia al protocolo por parte de los pediatras de nuestro hospital tras un año de instauración del mismo.
- Comprobar la eficacia de la presentación de resultados al final del primer año de instauración del protocolo para mejorar dicha adherencia.
- Detectar y corregir los errores de la hoja de recogida de datos.

#### Métodos

Establecimos un periodo de tiempo de 2 años para la recogida de información, iniciándose en enero del 2013. Al final del primero recolectamos los datos de 104 hojas de sedoanalgesia documentadas e hicimos un estudio descriptivo de los resultados. Los mismos fueron presentados a todos los médicos pediatras involucrados en las sedaciones y analgesias para procedimientos diagnóstico-terapéuticos, haciendo hincapié en los defectos a la hora de cumplimentar las hojas de sedación.

Al finalizar el segundo año, 2014, repetimos dicho estudio con el fin de demostrar si la presentación de resultados hecha al final del primer año había mejorado la adherencia de los médicos del equipo de pediatría y la eficacia del protocolo.

#### Resultados

Si comparamos las gráficas entre 2013 y 2014 comprobamos como la sensibilización sobre la documentación clínica entre los facultativos del servicio fue escasa, aún

a pesar de que solo se consideraron como no cumplimentados la frecuencia cardiaca y la saturación arterial de oxígeno, despreciando otros como tensión arterial y frecuencia respiratoria. Tampoco se consideraron como falta de registro las drogas utilizadas durante el procedimiento ni las dosis a las que fueron administradas. Aun así, un tercio de las “hojas de sedoanalgesia” del 2013 tenían apuntes inferiores al 50% de los solicitados, bajando a un 25% en el 2014. Datos importantes como horas desde la última ingesta (de un 16% en 2013 a un 11% en 2014), peso del paciente (de un 16% en 2013 a un 6% en 2014), alergias,...siguen sin ser reflejados en un porcentaje inesperado de “hojas de sedoanalgesia” revisadas entre 2013 y 2014.

## Conclusiones

1. Es aconsejable auditar los protocolos que se intentan introducir en un grupo médico y presentar los resultados de dicha auditoría para mejorar la adherencia del equipo al mismo.
2. Comparar resultados sobre la documentación en las hojas de sedoanalgesia nos ha permitido darnos cuenta de que dicha hoja tiene carencias que dificultan la anotación de los parámetros que a priori considerábamos fundamentales; y así proponer cambios en la misma que mejoren la documentación clínica.
3. En nuestro grupo la documentación clínica sigue siendo una asignatura en la que suspendemos sistemáticamente.

Porcentaje de documentación de datos en la hoja de sedoanalgesia: comparación de resultados 2013-2014				
	2013		2014	
	SI (%)	NO (%)	SI (%)	NO (%)
Hora de la ingesta	74	26	79	21
Alergias	78	22	82	18
Facultativo	76	24	84	16
Frecuencia cardiaca	87	13	96	4
Documentación inferior al 50%	29	71	23	77
Ningún dato	9	91	0	100

## BROTE EPIDÉMICO DE SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO TÍPICO

Ana Estalella Mendoza, José Carlos Flores González, Patricia Rodríguez Campoy, Arturo Hernández González, Sebastián Quintero Otero, Fernando Rubio Quiñones  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

### Introducción y objetivos

El Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) es una entidad clínica caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda (IRA). Se clasifican en dos tipos: SHU típico (95%), precedido habitualmente de diarrea y producido generalmente por enterobacterias; y SHU atípico (5%) relacionado con fármacos, alteraciones del complemento, enfermedades autoinmunes, etc.

Objetivo: Comunicar el brote epidémico de SHU ocurrido en nuestro hospital en agosto-septiembre 2014. Revisar las características clínicas, analíticas y el manejo de los pacientes.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los casos ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de SHU en el año 2014.

### Resultados

Se incluyeron 6 pacientes con diagnóstico de SHU en un periodo comprendido entre Agosto y Septiembre de 2014, 67% varones, con una edad media de  $4,01 \pm 1,69$  años. Todos ellos precisaron ingreso en UCI Pediátrica, con una estancia media de  $8 \pm 3,57$  días, y una estancia media hospitalaria posterior de  $6,8 \pm 2,4$  días. Clínicamente destacaban en el 100% de los casos diarrea (50% sanguinolenta), náuseas y vómitos, seguido de febrícula y oligoanuria (67%). La media de días de evolución del cuadro fue de  $4,5 \pm 2,7$  días previos a su ingreso hospitalario. Analíticamente se constató una hemoglobina media mínima de  $6,9 \pm 0,63$  g/dl, plaquetas media mínimas  $58.833 \pm 24.449$ , urea media máxima  $211,6 \pm 104,7$  mg/dl, creatinina media máxima  $4,15 \pm 3,58$  mg/dl, potasio medio máximo  $4,7 \pm 1,1$  mEq/dl y PCR mediana 13,1 mg/l. Estas cifras tardaron en normalizarse una media de 7,3 días. En el frotis se detectó esquistocitos, anisopoi-quilocitos y equinocitos. Ecografía abdominal con hallazgos de nefropatía aguda en el 33%.

Con respecto al manejo, precisaron transfusión de concentrado de hematíes el 100%, de plaquetas el 50% y diuréticos de asa en el 100%. Fue necesario utilizar hemofiltración venovenosa continua en el 50% (todos varones), una media de  $5,6 \pm 2,5$  días. El diagnóstico fue de SHU típico, con detección de verotoxinas en heces Stx1 y Stx2 en el 83%. El 83% evolucionó a la curación siendo dado de alta con aislamiento domiciliario hasta negativización de verotoxinas. Un caso se trasladó a Unidad de Nefrología Infantil por persistir oligoanuria tras 12 días de hemofiltración.

## Conclusiones

Hasta donde sabemos este es el brote más numeroso descrito en menos tiempo. Más de la mitad precisaron técnicas de depuración extrarrenal y, salvo un caso, todos evolucionaron bien. Todos ellos cumplían características de SHU típico, detectándose en el 83% las verotoxinas descritas en la literatura como las causantes.

## CEGUERA TRANSITORIA PROBABLEMENTE SECUNDARIA A ADMINISTRACIÓN DE KETAMINA. CASO CLÍNICO

Mari Carmen Díaz Faura, Álvaro Navarro Mingorance, Olga Micol Martínez, Ana Marcos Oltra, Andrés García Lax, Susana Beatriz Reyes Domínguez  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

La ketamina es un anestésico de acción rápida que produce, según dosis administrada, a dosis bajas anestesia disociativa; a dosis intermedias analgesia, sedación y amnesia retrógrada; y a dosis altas anestesia general. No produce relajación muscular, preserva el reflejo faríngeo-laríngeo y también la función hemodinámica. Como efectos secundarios produce hipertonia, aumento de secreciones digestivas y respiratorias por lo que suele asociarse midazolam y atropina. Posee actividad simpaticomimética que origina taquicardia, hipertensión, aumento del consumo cerebral y miocárdico de oxígeno, aumento del flujo sanguíneo a nivel cerebral y de la presión intraocular.

### Resumen del caso

Se presenta el caso de una escolar de 10 años que ingresa en nuestro centro para realización de fibrobroncoscopia, bajo sedación, por tos laríngea crónica de 13 meses de evolución. Antecedentes familiares sin interés para el caso. Como antecedentes personales presenta laringitis de repetición secundarias a infecciones respiratorias. Se realiza técnica bajo sedación con 3 dosis de ketamina (1 mg/kg), 1 dosis de midazolam (0,1 mg/kg) y atropina (0,01 mg/kg). Durante la fibrobroncoscopia realiza un episodio de desaturación que conduce a la interrupción de la técnica y ventilación con bolsa y mascarilla. Recuperación de la saturación en pocos segundos. Al despertar de la sedación se constata gran agitación por ceguera bilateral transitoria de 45 minutos de duración con reflejo pupilar bilateral normal, y posterior recuperación total de la visión.

### Conclusiones y comentarios

La visión borrosa ha sido descrita como efecto secundario de la administración de ketamina, sin embargo la pérdida de visión ha sido reportada en contados casos en adultos pero no hemos encontrado referencias bibliográ-

ficas en la edad pediátrica. El mecanismo de acción es desconocido pero, ya que el reflejo pupilar está conservado, la zona afectada debe estar localizada posterior al quiasma óptico.

## EL ENEMA DE FOSFATO NO ES INOCUO

Ana Estalella Mendoza, José Carlos Flores González, Sebastián Quintero Otero, Fernando Rubio Quiñones, Arturo Hernández González, Patricia Rodríguez Campy  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción

Los enemas de fosfato disódico son ampliamente administrados para el tratamiento sintomático del estreñimiento. Estos productos pueden presentar una serie de efectos secundarios graves, debido a su absorción en el colon, como alteraciones hidroelectrolíticas, arritmias y coma, que pueden llevar incluso a la muerte del paciente.

### Resumen del caso

Niña de 20 meses de edad y 10 kg de peso que presenta hábito estreñido en los últimos 3 meses, tratándose en las últimas dos semanas con polietilenglicol vía oral y enemas de miel y vaselina.

Tras siete días sin realizar deposición a pesar del tratamiento, acude a su Hospital de referencia donde administran un enema de limpieza de fosfato disódico, no siendo efectivo y procediéndose al alta. De camino al domicilio presenta deposición abundante, cianosis peribucal y disminución progresiva del nivel de conciencia. Es atendida por los servicios de emergencias y trasladada al hospital de referencia, donde se constata una frecuencia cardiaca 90 lpm, tensión arterial 60/30 mmHg, relleno capilar enlentecido, FR 25 rpm y Glasgow de 7. Precisa intubación, expansión con suero salino fisiológico e inicio de drogas vasoactivas. Extraen control analítico donde destaca Fósforo de 65,9 mg/dl, Calcio iónico 0,35 mmol/l, Sodio 154 mmol/l, pH 6,92, HCO<sub>3</sub> 7,2 mmol/l. En ECG presenta extrasístoles auriculares y prolongación del intervalo QTc (550 ms), con Ondas T picudas y estrechas. Se procede a corrección del trastorno hidroelectrolítico y de la acidosis metabólica. Se inicia furosemida y se traslada a UCIP de nuestro Hospital.

En nuestro hospital se continúa corrección del trastorno hidroelectrolítico y diuresis forzada. Ante la gravedad del cuadro se decide canalización de vía central e iniciar hemodiafiltración veno-venosa continua. Presenta evolución favorable, con normalización progresiva de los valores hidroelectrolíticos, retirándose las drogas vasoactivas, la ventilación mecánica y la técnica de depuración extrarrenal a las 48 horas. Es dada de alta a planta de pediatría al quinto día de su ingreso, y a domicilio dos días después, instaurándose tratamiento de fondo del estreñimiento con polietilenglicol a 0,4g/kg/día, con revisión por parte de Digestivo Infantil.

## Conclusiones y comentarios

Recordar que los enemas de fosfato no son inocuos, pudiendo causar efectos adversos graves, y aconsejar evacuar el enema en caso de no ser efectivo. En caso de hiperfosfatemia es importante como tratamiento la hiperhidratación y diuresis forzada para favorecer su eliminación renal, aportar calcio intravenoso si hipocalcemia sintomática y corregir la hipovolemia. Si no hay respuesta, está indicado la hemodiafiltración que en nuestro caso fue muy efectiva.

## EXANGUINOTRANSFUSIÓN COMO TRATAMIENTO PARA LAS HIPERTRIGLICERIDEMIAS PRIMARIAS

Encarnación Palma Zambrana, Carlos Flores González, Belén Serrano Moyano, Arturo Hernández González, Fernando Rubio Quiñones, Pablo Ruiz Ocaña  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción

La elevación de triglicéridos (TG) en sangre depende de factores genéticos y ambientales. Si es por una alteración genética se llama hipertrigliceridemia primaria y es una causa poco frecuente. La elevación importante de triglicéridos puede hacer que se acumulen de manera mantenida los quilomicrones o VLDL dando lugar a hiperquilomicronemia, en estos casos la sangre es en "salsa de tomate".

### Resumen del caso

Lactante de 31 días, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por presentar fiebre de pocas horas de evolución. En exploración física estando febril destaca irritabilidad, quejido, taquipnea, taquicardia con mal relleno capilar pero buena perfusión periférica y eritoderma generalizada. No consanguinidad.

Ante la sospecha de sepsis se realizan analítica completa con PCR y procalcitonina (PCT), hemocultivo, urocultivo y sistemático de orina. Durante la extracción enfermería nos comenta el aspecto "salsa de tomate" de la sangre y el analista que el plasma es "lechoso"; esto nos hace sospechar una hiperlipemia. En bioquímica destaca: PCT 3,25 ng/ml, colesterol (CT) 1617 mg/dl, TG > 4.960 mg/dl, hemograma poco valorable. Sistemático de orina: gotas de grasa. LCR: normal. Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y cefotaxima y se amplía estudio según sospecha clínica con ecocardiografía, ecografía abdominal y fondo de ojo siendo todo sin alteraciones.

Dado el alto contenido lipídico en sangre y el riesgo de Pancreatitis se realiza exanguinotransfusión en las primeras 12 horas de ingreso con lo cual conseguimos disminuir los niveles de TG por debajo de 1.000 mg/dl.

Hemocultivo positivo para *Enterobacter asburiae* completándose tratamiento antibiótico.

Estudio genético del paciente: mutación en homocigosis c.312delA, p.Asp105ThrfsX66. Sus progenitores presentan la misma mutación pero en homocigosis.

Previo al alta presenta: TG 758 mg/dl y CT 236 mg/dl. Es seguido en consultas de Endocrinología Pediátrica con fórmula de inicio pobre en grasas con alto contenido en ácidos grasos de cadena media y controles analíticos con cifras mantenidas.

## Conclusiones y comentarios

Las características de plasma, la sangre y la edad del paciente nos orientaron hacia la sospecha clínica de HIPERQUILOMICRONEMIA FAMILIAR, es el estudio genético el que nos da el diagnóstico definitivo.

El tratamiento de elección con cifras de TG > 1.000 mg/dl es la plasmaféresis, no obstante ante las dificultades técnicas y ser un neonato realizamos como alternativa una exanguinotransfusión, aunque hay pocos casos descritos. Esta es una técnica segura y eficaz para disminuir los niveles de TG en sangre sin apenas repercusión hemodinámica.

El descenso precoz de TG es importante para evitar su complicación más frecuente: la Pancreatitis aguda.

## EXPERIENCIA CON DERIVADOS INTRAVENOSOS DE LA ARTEMISINA EN EL TRATAMIENTO DE LA MALARIA GRAVE

Beatriz Villafuerte Quispe, Virginia Navarro Abia, César Pérez-Caballero Macarrón, José Luis Vázquez Martínez, Ana Coca Pérez, Rocío Tapia Moreno  
*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

### Introducción

La malaria grave es una patología poco frecuente en nuestro medio. El tratamiento se realiza en las unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). El uso reciente de los derivados intravenosos (iv) de la artemisina ha demostrado su eficacia en la reducción de la parasitemia y la mejoría clínica de las formas complicadas. Presentamos nuestra experiencia con derivados de la artemisina iv en el manejo de pacientes con malaria grave en los últimos dos años.

### Resumen del caso

**Caso 1:** lactante varón de 7 meses, con fiebre y vómitos de una semana de evolución. A la exploración destaca palidez y hepatoesplenomegalia. Analítica con anemia y plaquetopenia. Microbiología: gota gruesa positiva, parasitemia de 5% y antígeno de *Plasmodium negatovo*.

**Caso 2:** niño de 7 años con fiebre, cefalea y dolor abdominal de 3 días de evolución. Decaimiento, ictericia conjuntival y hepatoesplenomegalia. Analítica: anemia y plaquetopenia. El examen de gota gruesa fue positi-



vo para *P. falciparum*, con una parasitemia del 26%, iniciando tratamiento con quinina oral, clindamicina y cefatoxima, objetivándose aumento de la parasitemia a un 33% en 24 horas.

**Caso 3:** niña de 8 años, con fiebre y cefalea de 5 días de evolución, asociándose vómitos y dolor abdominal. A la exploración, decaimiento, ictericia conjuntival y esplenomegalia sin hepatomegalia. Analítica con anemia (Hto: 26,5%) y plaquetopenia (31.000/mm<sup>3</sup>). El test rápido resultó positivo. El análisis de gota gruesa, frotis periférico y PCR multiplex fueron positivos para *P. falciparum*, con una parasitemia de 33%.

Al ingreso en la UCIP, se inició tratamiento en los tres pacientes con artesunato intravenoso (cuatro dosis en tres días), con secuenciación posterior con piperarquina-dihidroartemisinina oral, presentando buena respuesta y negativización de la parasitemia a las 48 horas. El primer paciente precisó transfusión de hematíes. Al alta,

normalización del número de plaquetas y de las cifras de bilirrubina, persistiendo, en los tres pacientes, anemia leve. Ninguno tuvo complicaciones a medio y largo plazo. Todos los pacientes tuvieron antecedente epidémico positivo (**Tabla**).

### Conclusiones y comentarios

- 1.- Los pacientes con malaria que cumplan criterios de gravedad precisan de una monitorización y tratamiento específico en UCIP.
- 2.- El artesunato i.v. es el fármaco de elección, mostrando gran eficacia negativizando la parasitemia a las 48 horas, como sucedió en nuestros casos.
- 3.- A pesar de su enorme beneficio, no está exento de posibles complicaciones pudiendo presentarse durante la evolución de la enfermedad, incluso tras parasitemia negativa.

Pacientes	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad	7 meses	7 años	8 años
Sexo	Varón	Varón	Mujer
Antecedente epidémico	Padres de Guinea Ecuatorial y viaje a dicho país	Padres de Guinea Ecuatorial y viaje a dicho país	Paciente procedente de Guinea Ecuatorial
Inmunidad frente a malaria	No inmune	No inmune	Semi-inmune
Criterios de gravedad	Parasitemia > 5% Hemoglobinuria	Parasitemia > 5%	Parasitemia > 5% Bilirrubina total (BT) > 3 mg/dl
Criterios de mal pronóstico	< 3 años Parasitemia > 4-5%	Parasitemia > 4-5% Hiperbilirrubinemia > 2,5 mg/dl	Parasitemia > 4-5% Hiperbilirrubinemia > 2,5 mg/dl
Analítica	- <b>Hemograma:</b> Hb: 6,5 g/dl, Hto 20%, leucocitos 4480/mm <sup>3</sup> , plaquetas 36000/mm <sup>3</sup> - <b>Bioquímica:</b> glucemia 60 mg/dl, BT 1,65 mg/dl, PCR 177 mg/l - <b>Coagulación:</b> normal	- <b>Hemograma:</b> Hb: 8,6 g/dl, Hto 23%, leucocitos 6960/mm <sup>3</sup> , plaquetas 28000/mm <sup>3</sup> - <b>Bioquímica:</b> glucemia 178mg/dl, BT 2,53 mg/dl, PCR 238 mg/l - <b>Coagulación:</b> normal	- <b>Hemograma:</b> Hb: 9,1 g/dl, Hto 26,5%, leucocitos 4000/mm <sup>3</sup> , plaquetas 31000/mm <sup>3</sup> - <b>Bioquímica:</b> glucemia 67 mg/dl, BT 9,7 mg/dl, PCR 187 mg/l - <b>Coagulación:</b> coagulopatía leve
Microbiología al ingreso	Gota gruesa (+) Parasitemia máxima 5% Ag. malaria (-)	Gota gruesa (+) para <i>P. falciparum</i> Parasitemia máxima de 33%	Gota gruesa (+) para <i>P. falciparum</i> Parasitemia máxima de 33% PCR-multiplex <i>plasmodium</i> (+) Ag de malaria (+)
Tratamiento antipalúdico en nuestro centro	Artesunato iv 4 dosis Piperarquina-dihidroartemisinina	Artesunato iv 4 dosis Piperarquina-dihidroartemisinina	Artesunato iv 4 dosis Piperarquina-dihidroartemisinina
Medidas de soporte	Oxigenoterapia, expansiones de volumen, diuréticos, transfusiones de hematíes	Oxigenoterapia, expansiones de volumen, diuréticos	Oxigenoterapia, expansiones de volumen

## HIPERPOTASEMIA EN PACIENTE CON LEUCEMIA; ¿LISIS TUMORAL O LISIS IN VITRO?

Marina Monzú García<sup>1</sup>, Ana Marcos Oltra<sup>2</sup>, Álvaro Navarro Mínguez<sup>2</sup>, Andrés García Lax<sup>2</sup>, María Cruz León León<sup>2</sup>, Susana Reyes Domínguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Rafael Méndez, Murcia, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

### Introducción

La hiperpotasemia requiere un tratamiento inmediato y enérgico puesto que es potencialmente letal. Sin embargo la pseudohiperpotasemia es un artefacto común que puede aparecer durante la recogida, el transporte o el procesamiento de la muestra.

Si no es reconocido puede constituir un dilema en la actuación del clínico, ya que tratar una hiperpotasemia facticia puede tener complicaciones. Por eso debemos conocer las circunstancias que pueden inducir hemólisis in vitro y por tanto, una falsa elevación en la determinación de potasio.

### Resumen del caso

Preescolar de 2 años que ingresa por debut de leucosis (LLA, T2) presentando leucocitosis ( $665,0 \times 10^3/\mu\text{L}$ ), trombopenia ( $40,0 \times 10^3/\mu\text{L}$ ), anemia (8,1 g/dl), urea 25 mg/dl, creatinina 0,74 mg/dl y ácido úrico de 8,3 mg/dl. Se realizan controles analíticos seriados donde destaca un potasio de 9,3 mmol/L por lo que, se inician medidas terapéuticas (administración de calcio, bicarbonato y salbutamol) mientras se traslada a UCI para realizar hemodiafiltración. Al ingreso en UCIP se realiza gasometría in situ evidenciando un nivel de potasio de 3,4 y monitorización ECG donde no se observan alteraciones, por lo que se detienen las medidas.

En controles analíticos, cuyas muestras fueron enviadas a través del tubo neumático, se observan niveles de potasio elevados (7,7 mmol/L) que no se correlacionan con el valor proporcionado por el gasómetro de UCIP (3,4 mmol/L). Los valores de urea y creatinina fueron normales, el ECG fue normal con ausencia de ondas T picudas. Ante la discrepancia en las determinaciones y la normalidad electrocardiográfica y renal se sospechó su causa facticia. Se realizaron varias determinaciones con heparina de litio, se realizó el procesamiento inmediato de la muestra, además de una determinación sin centrifugación obteniendo un potasio igualmente elevado. Tras el envío de la muestra en mano con mensajero al laboratorio se comprueba un nivel de potasio de 3,3 mmol/L coincidente con el del gasómetro de la unidad.

### Conclusiones y comentarios

La pseudohipercalemia ha sido descrita en enfermedades como leucemia, leucemia mieloide crónica, policitemia vera y trombocitosis. Debe sospecharse en pacientes con leucocitosis (mayor de  $100,0 \times 10^3/\mu\text{L}$ ) y ausencia de otros signos clínicos que apoyen el diagnóstico de hi-

perpotasemia (ausencia de ondas T picudas, índice renal normal, ausencia de factores predisponentes, drogas que aumenten su concentración o suplementos de potasio).

El choque de la muestra de sangre contra las paredes del tubo neumático en pacientes con leucemia puede inducir hemólisis y falsear el valor de potasio, por tanto, debería evitarse este tipo de transporte en estos casos.

## ISQUEMIA MESENTÉRICA NO OCLUSIVA INDUCIDA POR DIGOXINA

Andrés Morgenstern Isaak, Jaume Izquierdo Blasco, Eva Fernández Díaz, Laura Gil Juanmiquel, Borja de Paz Vaquero, Joan Balcells Ramírez

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, España

### Introducción y objetivos

La isquemia mesentérica no oclusiva (NOMI) es una hipoperfusión intestinal por vasoconstricción esplácnica sin oclusión demostrable. Aunque infrecuente, la digoxina puede causar NOMI por vía alfa-adrenérgica. Presentamos un caso de un postoperado de cirugía cardiaca con perforación intestinal tras iniciar tratamiento con digoxina.

### Métodos

Análisis retrospectivo de un caso clínico.

### Resultados

Lactante de 3 meses con trisomía 21, canal aurículo-ventricular e hipotiroidismo. Se realiza cirugía cardiaca correctora con circulación extracorpórea sin incidencias. Precisa soporte inotrópico inicial con milrinona y dopamina sin presentar clínica ni signos de bajo gasto cardiaco en ningún momento del postoperatorio. El tercer día postquirúrgico se inicia nutrición enteral bien tolerada. El sexto día se inicia pauta de digitalización por edema pulmonar en el contexto de insuficiencia mitral moderada. En el décimo día presenta aumento de la PCR, disfunción renal, bradicardia sinusal y clínica de abdomen agudo. En la radiografía de abdomen se observa neumoperitoneo, por lo que se realiza laparotomía exploradora, hallando necrosis de toda la circunferencia ileal a 3 cm de la válvula ileocecal. Se realiza anastomosis termino-terminal. Ese mismo día se objetivan niveles de digoxina de 2,2 ng/ml, por lo que se suspende. El control de eco-Doppler de las arterias renales y mesentéricas muestra vasoconstricción esplácnica con pérdida del flujo diastólico e índice resistivo de 1. Se reinicia milrinona para favorecer la vasodilatación esplácnica, normalizándose los índices de resistividad en los siguientes controles de eco-Doppler de la vasculatura mesentérica. Evolución posterior sin complicaciones relevantes.

### Conclusiones

Ante un paciente en tratamiento digitalítico y sospecha de isquemia intestinal debemos valorar la digoxina como

agente etiológico. En nuestra paciente, los signos clínicos y ecográficos y la relación temporal con el tratamiento con digoxina, sin haberse observado signos de bajo gasto, sugieren esta entidad. El hipotiroidismo y el tratamiento con espirolactona, tiazidas y captopril pueden haber contribuido a digoxinemia elevada con mayor predisposición a presentar efectos adversos. El inicio de los síntomas es larvado e inespecífico por lo que el retraso diagnóstico es habitual. Los casos descritos en la literatura presentan cronopatologías y datos clínicos similares. Los valores de digoxinemia con los que se presentan síntomas de intoxicación están mal establecidos. Se destaca el índice de resistividad mesentérica elevado por eco-Doppler como herramienta diagnóstica no invasiva de NOMI.

### LESIONES PRODUCIDAS POR OFIDIOS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Enrique Guerra Vilches<sup>1</sup>, Sinziana Stanescu<sup>1</sup>, Aiza Carolina Hernández Villaroe<sup>2</sup>, Rocío Tapia Moreno<sup>1</sup>, César Pérez-Caballero Macarrón<sup>1</sup>, José Luis Vázquez Martínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

<sup>2</sup> Hospital General de Segovia, España

#### Introducción

La mordedura de serpiente es un accidente poco común en España, en donde residen 5 especies de serpiente venenosas, 3 de la familia de las víboras y 2 de las culebras. Los síntomas son variables dependiendo del tipo de veneno y del huésped; el espectro se extiende desde la afectación local hasta cuadro sistémicos graves. Dado el alto riesgo de anafilaxia, el suero antiofídico está indicado solo en casos graves de progresión local con manifestaciones generales (vómitos, dolor abdominal, rabdomiolisis, coagulopatía, insuficiencia renal, alteración del nivel de consciencia). Presentamos dos casos de mordedura de serpiente atendidos en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

#### Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 7 años, previamente sana, que ingresa en UCIP por mordedura de serpiente en el 2º dedo de mano izquierda. Se objetiva edema y equimosis hasta el codo y dos pequeñas incisiones puntiformes en el 2º dedo; había presentado un vómito. Coagulopatía mínima (INR: 1,3), con estabilidad hemodinámica y buen nivel de consciencia. Ante la rápida evolución local y la presencia de afectación sistémica, se administra el suero antiofídico, premedicándose con corticoterapia y antihistamínicos. Progresión del edema hasta la raíz del miembro en las primeras 24 horas, con aparición de adenopatías dolorosas en axila e hiperestesia de la extremidad. Recibe tratamiento sintomático y antibioterapia sistémica profiláctica. Buena evolución posterior, con resolución completa de las lesiones. A las dos semanas presenta

recurrencia local leve en forma de flictenas en la zona de inoculación, que ceden con tratamiento sintomático.

**Caso 2:** Niño de 9 años, previamente sano, que ingresa en UCIP por mordedura de serpiente 3º dedo de mano izquierda. Presenta dos lesiones puntiformes en la zona de inoculación, así como equimosis en el dorso de la mano y edema doloroso, que progresa en las primeras 24 horas hasta el brazo. Sin datos clínico-analíticos de afectación sistémica. Recibe tratamiento sintomático con antiinflamatorios no esteroideos y antibioterapia sistémica. Buena evolución con desaparición de las lesiones en las primeras 72 horas.

#### Conclusiones y comentarios

1. La mordedura de serpiente es un cuadro poco frecuente en nuestro medio.
2. Habitualmente se trata de cuadros benignos que evolucionan sin complicaciones.
3. El suero antiofídico está reservado para casos graves con progresión local que desborda la extremidad y/o manifestaciones sistémicas.

### MIOCARDITIS Y ROMBOENCEFALITIS AGUDA POR ENTEROVIRUS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Laura Illade Quinteiro<sup>1</sup>, Lidia Blanco Salvado<sup>1</sup>, Fátima Graña Silva<sup>1</sup>, Alba Muínelo Segade<sup>2</sup>, Iria González Rivera<sup>2</sup>, Marta Bouzon Alejandro<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña, España

<sup>2</sup> Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, España

#### Introducción y objetivos

Las infecciones por enterovirus son frecuentes en niños y suelen ser benignas y autolimitadas, como la herpangina o la enfermedad mano-boca-pie. Sin embargo una pequeña proporción de pacientes puede desarrollar complicaciones neurológicas (meningitis aséptica, síndrome poliomiélicitis-like con parálisis flácida, encefalitis y meningoencefalitis), y sistémicas que pueden llegar a comprometer la vida o dejar importantes secuelas.

#### Métodos

Observaciones clínicas: Varón de 3 años y 8 meses, previamente bien, que inicia cuadro de fiebre, odinofagia y cefalea frontal. Empeoramiento clínico progresivo, presentando al octavo día importante afectación del estado general (patrón respiratorio anómalo, inestabilidad, disartria, ptosis izquierda y fluctuación de consciencia) que motiva su ingreso en UCIP. Ante sospecha de meningoencefalitis, se extrae líquido cefalorraquídeo, siendo compatible con infección vírica y con PCR para enterovirus positiva. Presenta deterioro clínico progresivo con parada cardiorrespiratoria, que remonta tras reanimación, y posterior conexión a ventilación mecánica. Datos de

*shock* cardiogénico, con disfunción severa de ventrículo izquierdo (FE del 11%), compatible con miocarditis. Evolución lentamente favorable, con varios fracasos de extubación ante ausencia de reflejos de protección de la vía aérea, precisando finalmente una traqueostomía. Presenta exploración neurológica patológica, observando en RNM cerebral y de tronco, lesión en la unión bulbo-protegeral compatible con romboencefalitis infecciosa.

## Resultados

Se administra tratamiento con inmunoglobulinas, presenta evolución favorable, retirando la traqueostomía un mes después y observando mejoría neurológica progresiva hasta su completa recuperación.

## Conclusiones

Ante un paciente que presenta complicaciones sistémicas debidas a infección por enterovirus el tratamiento que precisa es de soporte, ya que no se dispone de tratamiento etiológico. En estas situaciones de enfermedad grave y con mal pronóstico, primordialmente en aquellos con romboencefalitis, se podría considerar la inmunoglobulina como una opción de tratamiento.

## NO TODO ES LO QUE PARECE. SHOCK SÉPTICO LIKE

Rebeca López Gómez, Elvira Morteruel Arizcuren, Elena Pérez Estévez, Julio López Bayón, Francisco Javier Pilar Orive, Diego García Urabayen  
Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

## Introducción

En los últimos años el número de casos de *shock* séptico grave en niños en las unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) de nuestro medio está disminuyendo gracias a las mejoras en la prevención, el diagnóstico precoz... Por el contrario otras causas de *shock* grave, que simulan un origen infeccioso, están en alza en nuestro medio. Presentamos dos casos, que simulaban en su presentación un *shock* séptico, aunque este finalmente, no se confirmó.

## Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 5 años, afecta de Anemia de Fanconi, que ingresa desde planta de hospitalización, por fiebre, aumento de reactantes de fase aguda e hipotensión. Presenta unas placas eritematosas de reciente aparición en herida quirúrgica del reservorio (se había retirado días antes) y en la piel que rodea al catéter venoso femoral de la que es portadora y un exantema papular con alguna pústula aislada en EEII y tronco. No equimosis. Recibe triple terapia antibioterapia de amplio espectro. El *shock* es refractario en las primeras horas a expansiones volumétricas y a fármacos vasoactivos (dopamina y no-

radrenalina) por lo que recibe hidrocortisona a dosis de estrés normalizándose la situación hemodinámica, que permite retirada en las siguientes 48 horas de los inosopresores. La biopsia de las lesiones cutáneas confirma un Síndrome de Sweet (dermatosis neutrofilica aguda) que suele asociarse a un síndrome mielodisplásico que se confirma por biopsia de médula ósea.

**Caso 2:** Niña de 4 años remitida desde otro hospital por sospecha de *Shock* Tóxico estreptocócico, refieren fiebre alta de 5 días de evolución, con test rápido para estreptococo B en amígdala positivo, sin respuesta a amoxicilina oral. Aparición en las últimas horas de exantema macular, eritematoso generalizado y fisuras labiales, reactantes de fase aguda elevados e hipotensión refractaria a expansiones volumétricas y a drogas vasoactivas (dopamina y noradrenalina). Ante la sospecha clínica y analítica de Enfermedad de Kawasaki recibe gammaglobulina y ácido acetilsalicílico, con estabilización hemodinámica y desaparición de la fiebre en las siguientes 24 horas. El estudio ecocardiográfico seriado fue normal y los cultivos fueron negativos.

## Conclusiones y comentarios

Aunque la primera opción diagnóstica de un cuadro de fiebre, hipotensión y aumento de los reactantes de fase aguda, es un *shock* séptico, otras entidades también pueden simular esta situación y deben sospecharse ante la necesidad de añadir terapias adicionales.

## PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA TRAUMÁTICA: UNA CAUSA DE DISTRÉS RESPIRATORIO EN EL NEONATO

Marina Monzú García<sup>1</sup>, Esther Quiteria Inglés Torres<sup>2</sup>, Ana María Marcos Oltra<sup>3</sup>, M.<sup>a</sup> Cruz León León<sup>3</sup>, Ramón Ruiz Pruneda<sup>3</sup>, Susana Beatriz Reyes Domínguez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca, Murcia, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España

<sup>3</sup> Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

## Introducción

La parálisis diafragmática en pediatría suele ser secundaria a cirugía cardiovascular o de mediastino y el principal manejo es conservador. Presentamos un caso de parálisis secundaria a trauma obstétrico, entidad poco frecuente en pediatría, que precisó plicatura diafragmática tras intento de manejo conservador y revisión de la literatura.

## Resumen del caso

Recién nacido a término de 4.460g de peso (elevado para su edad gestacional) fruto de una gestación parcialmente controlada con sospecha de diabetes gestacional no confirmada, que precisa ingreso al nacimiento por distrés respiratorio y dificultades en la alimentación. Re-

fieren distocia de hombros durante el parto. En la exploración física destaca una parálisis braquial izquierda. La radiografía de tórax es sugestiva de parálisis frénica derecha, entidad confirmada por ecografía y fluoroscopia. A los 26 días de vida presenta empeoramiento respiratorio, precisando ingreso en UCI para soporte respiratorio con ventilación no invasiva (previamente solo oxigenoterapia con cánulas nasales) y continúa precisando SNG para alimentación. El electromiograma muestra lesión parcial severa del nervio frénico derecho. Tras intento de manejo conservador, a los 65 días de vida se decide su intervención quirúrgica por imposibilidad de destete de ventilación, realizándose toracoscopia derecha, que transcurre sin incidencias. En la primera semana del postoperatorio es dado de alta a planta sin oxigenoterapia suplementaria, con leve polipnea basal. Continúa precisando SNG para completar las tomas por boca, pero con ganancia de peso respecto al ingreso.

### Conclusiones y comentarios

La parálisis diafragmática secundaria a trauma obstétrico es una entidad poco frecuente que suele ser unilateral y afectar al lado derecho (70-80%). La mayoría de casos presenta parálisis braquial ipsilateral (75%), aunque su gravedad no se correlaciona con la evolución y pronóstico de recuperación del nervio frénico. El caso que presentamos tiene la peculiaridad de asociar parálisis braquial contralateral a la afectación diafragmática. La literatura refiere como factores de riesgo el parto instrumental (*vacuum* o fórceps), presentación de nalgas, distocia de hombros, macrosomía y la diabetes gestacional materna. La forma de presentación típica es con distrés respiratorio y tiene una mortalidad descrita del 10-15%. Aunque el cuadro puede evolucionar a la resolución con manejo conservador (entre las 2-3 semanas, máximo 2 meses), se recomienda realizar plicatura diafragmática a partir del mes para minimizar las complicaciones de la ventilación prolongada y prevenir el fallo de medro. La técnica quirúrgica es segura y la vía de abordaje de elección es la toracoscopia.

### PERITONITIS EN PACIENTE PORTADORA DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL

Begoña Durán Fernández-Feijóo, Eva Rodríguez Carrasco, Ana Portela Liste, Carlos Solís Reyes, José Sebastián León González, Eva Fernández Longarela  
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

### Introducción

La hidrocefalia progresiva puede producir un daño cerebral irreversible, por lo que su tratamiento es de vital importancia. Las derivaciones ventrículo-peritoneales son las más frecuentemente utilizadas dado la eficacia

de la superficie peritoneal para la absorción de líquido cefalorraquídeo y una menor tasa de complicaciones que otros tipos de drenajes, sin embargo no están exentas de riesgo.

### Resumen del caso

Presentamos una niña de 19 meses de edad con antecedentes de hidrocefalia tetraventricular posthemorragia en el periodo neonatal, portadora de una derivación ventrículo-peritoneal desde el primer mes de vida. Diez días después de realizarse un recambio valvular motivado por un cuadro de vómitos cíclicos prolongado, acude a urgencias por fiebre. No se encuentra foco, salvo una orina con 30-50 leucocitos por campo y bacteriuria leve por lo que se diagnostica de IVU y se pauta amoxicilina-clavulánico. Es valorada por neurocirugía que ante punción lumbar normal entrega el alta. Tras 7 días de tratamiento persiste la fiebre, apareciendo decaimiento, irritabilidad, dolor inespecífico, diarreas y vómitos ocasionales. En la exploración destaca un abdomen distendido, doloroso, con defensa. Se decide cirugía exploradora observándose múltiples adherencias de la válvula con asas intestinales que se liberan. Se inicia antibioterapia empírica con imipenem, añadiéndose Vancomicina a las 24 horas ante el crecimiento de un *Staphylococcus coagulasa* Positivo en el LCR.

Tras la cirugía el abdomen continúa con mal aspecto, globuloso, duro, con íleo paralítico. En la ecografía de control se visualizan tres colecciones de líquido claro. Ante la persistencia del cuadro se procede a la externalización del catéter con lo se produce una franca mejoría abdominal, reiniciándose el tránsito a las 72 horas, consiguiendo la tolerancia oral a los 6 días.

### Conclusiones y comentarios

Las complicaciones de los catéteres ventriculoperitoneales son poco frecuentes y dentro de estas las intestinales son todavía más raras, insidiosas y de evolución complicada. El índice de sospecha debe ser alto y nunca olvidar una buena exploración abdominal. La peritonitis suele acompañar a las complicaciones abdominales como pueden ser los quistes intraabdominales que ocurren por acúmulo de líquido. Las peritonitis se asocian frecuentemente con una ventriculitis por infección ascendente del catéter. Las infecciones más frecuentes ocurren por gérmenes de la piel (*Staphylococcus epidermidis* y *aureus*) y del tracto gastrointestinal (gram negativos). El manejo requiere intervención del abdomen agudo, recambio valvular y profilaxis antibiótica de amplio espectro.

## SEDOANALGESIA EN TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS

Adoración Cristina Sánchez Fernández, César Pérez-Caballero Macarrón, Rocio Tapia Moreno, Ana Coca Pérez, Diana Folgado Toledo, José Luis Vázquez Martínez  
*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La realización de técnicas diagnósticas y terapéuticas en niños requiere un nivel de sedoanalgesia que acarrea un riesgo vital. El objetivo de nuestro estudio es describir la experiencia en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

### Métodos

Estudio retrospectivo y descriptivo de las técnicas diagnósticas y terapéuticas realizadas a pacientes ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos durante 2013 y 2014.

### Resultados

Durante este periodo, se realizaron 125 técnicas diagnósticas y terapéuticas a un total de 83 pacientes. El 52% fueron mujeres. Entre los procedimientos, se realizaron 37 (30%) punciones lumbares, 26 (20%) canalizaciones de vías centrales, 17 (14%) endoscopias no programadas, 10 (8%) broncoscopios urgentes, 9 (7%) biopsias de médulas óseas, 6 (5%) ecografías transesofágicas, 6 (5%) artrocentesis, 4 (3,5%) estudios neurofisiológicos, 4 (3%) curas de herida quirúrgica en un paciente con un sarcoma de Ewing pélvico, 3 (2%) PAAF y 3 (2%) biopsias (2 musculares y 1 hepática). La sedoanalgesia incluyó: propofol IV 77%, fentanilo IV 47%, midazolam IV 31% y nasal 4%, sevoflurano inhalado 15%, ketamina IV 10% y nasal 1% y dexmedetomidina IV 1%. El número de fármacos usados fueron: 1 solo fármaco (28 casos, de entre ellos con sevoflurano inhalado), 2 (88 casos), 3 (8 casos) y 4 (1 caso). Las combinaciones de fármacos más utilizadas fueron propofol más fentanilo (45%) y propofol más midazolam (25%). Un caso precisó intubación por depresión respiratoria. Ninguno presentó alteraciones hemodinámicas significativas.

### Conclusiones

Las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos se muestran como una alternativa válida en los casos de escasa disponibilidad de servicios anestésicos.

En nuestra experiencia, la combinación de fármacos es lo más efectivo para la realización de técnicas con sedoanalgesia, siendo el propofol solo o asociado el más frecuentemente elegido.

La individualización de cada paciente es prioritario a la hora de elegir la combinación más acertada.

## SÍNDROME DE CLAUDE BERNARD-HORNER SECUNDARIO A COLOCACIÓN DE DRENAJE PLEURAL. CASO CLÍNICO

Mari Carmen Díaz Faura, Álvaro Navarro Mingorance, Ana Marcos Oltra, Andrés García Lax, Olga Micol Martínez, Susana Beatriz Reyes Domínguez  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

El Síndrome de Claude Bernard-Horner (SCBH) consiste en la asociación de ptosis palpebral, enoftalmos, miosis y anhidrosis. Es debido a la afección de la vía simpática cervical, más frecuentemente en el ganglio estrellado, que se localiza anatómicamente entre la primera y segunda articulaciones costo-vertebrales. Se han descrito múltiples causas, entre las que destacan las neoplásicas, neurológicas, iatrogénicas, traumáticas y vasculares. Hay pocos casos en la literatura de SCBH secundario a la colocación de drenaje pleural en niños.

### Resumen del caso

Se presenta el caso de un preescolar de 22 meses con derrame pleural paraneumónico secundario a neumonía retrocardíaca izquierda, al que se le colocó un drenaje pleural, desarrollando a las 24 horas un SCBH. Antecedentes familiares y personales sin interés para el caso, salvo vacunación incompleta de antineumocócica. El paciente presentaba fiebre elevada de 7 días de evolución asociando cuadro catarral. Recibió tratamiento con azitromicina oral en los días previos. Tras diagnosticarse de neumonía izquierda con derrame pleural y criterios de drenaje ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para tratamiento. Preciso drenaje pleural y fibrinolíticos intrapleurales. A las 24 horas de la colocación del drenaje se detecta miosis de pupila izquierda y ptosis palpebral compatible con SCBH. Se realiza radiografía de tórax observándose extremo distal del drenaje en ápex de lóbulo superior izquierdo, por lo que se procede a la retirada de unos centímetros, sin que se detectara mejoría. Tras la retirada total del drenaje se observa una mejoría parcial con visión normal.

### Conclusiones y comentarios

La causa de la lesión del sistema simpático puede ser por contusión directa del extremo distal del drenaje secundaria a los movimientos respiratorios, de la reexpansión pulmonar o a través de la tracción de una brida que una la pared torácica y el pulmón.

Los SCBH descritos en la literatura suelen aparecer en las primeras 12 horas tras la colocación del drenaje. La clínica se resuelve en las primeras 3-4 semanas, aunque existen casos en los que persiste meses o años.

## SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: VARIANTE AXONAL MOTORA PURA, UNA FORMA RARA EN NIÑOS

Patricia Domínguez Sánchez, Daniela Revilla Orías, Ana Muñoz Lozón, Laura Regueras Santos, Cristina Iglesias Blázquez, Ángel Saponaro González

Complejo Asistencial Universitario de León, España

### Introducción

El Síndrome Guillain-Barré (SGB) es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en niños, con una incidencia de 2 casos por 100.000 habitantes/año. Se trata de una polineuropatía aguda inflamatoria que se inicia súbitamente y es rápidamente progresiva. Existen distintas variantes, siendo la más frecuente la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA).

### Resumen del caso

Paciente de 16 meses sin antecedentes personales ni familiares de interés, salvo vacuna triple vírica 20 días antes del inicio de los síntomas. Acude a Urgencias por dificultad respiratoria en el contexto de cuadro catarral de unos 15 días de evolución asociando afonía, disfagia y leve hipotonía cervical. Se ingresa con sospecha de laringitis aguda y se pauta tratamiento para la misma. Empeoramiento brusco en las primeras 24 horas con clara hipotonía de la musculatura escapular, disfagia, debilidad de extremidades superiores y arreflexia bicipital y tricipital, decidiéndose el traslado a UCIP. Al segundo día presenta debilidad muy marcada y pérdida de fuerza de extremidades inferiores, arreflexia rotuliana y aquilea y ausencia de reflejos deglutorio y tusígeno, precisando intubación y ventilación mecánica. Ante la sospecha de SGB, se inicia tratamiento con gammaglobulina intravenosa (2 mg/kg/día) durante 5 días con desaparición progresiva de los síntomas permitiendo su extubación al 6.º día y el pase a planta a los 20 días. Al alta presenta únicamente leve hipotonía cervical. Durante el ingreso se solicitó RMN cerebral y medular, estudio de líquido cefalorraquídeo, electromiografía, coprocultivo, hemocultivo, serología, estudio de autoinmunidad (incluidos anticuerpos antigangliósido) que fueron normales, salvo el estudio de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo en el que se veía un patrón en espejo compatible con inflamación sistémica. Tres semanas después se repitió la electromiografía en la que se observó afectación axonal motora pura, confirmándose así el diagnóstico de SGB forma axonal motora pura (AMAN).

### Conclusiones y comentarios

La AMAN es una variante poco frecuente de SGB (3-5% de los casos). Progresiva rápidamente con debilidad muscular marcada y ausencia de reflejos, precisando ventilación mecánica en la mayoría de los casos. El diagnóstico se basa fundamentalmente en la clínica y el tratamiento consiste en gammaglobulinas intravenosas. Es importante la sospecha diagnóstica para un tratamiento precoz. El pronóstico suele ser bueno y depende de la extensión del daño axonal.

## SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO: RELEVANCIA DE LA MONITORIZACIÓN CARDIOLÓGICA

Alicia Montaner Ramón, Cayetana Verastegui Martínez, Marta López Úbeda, María Luisa Justa Roldán, Daniel Palanca Arias, Paula Madurga Revilla

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción

El síndrome hemolítico urémico (SHU) se caracteriza por la triada: anemia hemolítica, trombopenia e insuficiencia renal, habitualmente tras infección por *E. coli* productora de toxina tipo Shiga o verotoxina. Las alteraciones extrarrenales son poco frecuentes y determinan su pronóstico. Presentamos un caso con afectación cardíaca.

### Resumen del caso

Lactante de 21 meses trasladado desde hospital comarcal ante episodio convulsivo en contexto de cuadro de deposiciones sanguinolentas de 10 días de evolución. Al ingreso, presenta deshidratación moderada, oligoanuria, somnolencia y nuevo episodio convulsivo. En analítica destaca anemia hemolítica (hemoglobina 9,9 mg/dl, haptoglobina < 10 mg/dl, LDH 2.000 UI/L, reticulocitos 4,14%), trombopenia (45 000 plaquetas) e insuficiencia renal aguda (urea 249 mg/dl, creatinina 4,21 mg/dl). Ante sospecha de SHU con fallo renal agudo se inicia diálisis peritoneal. Presentó coprocultivo positivo para *E. coli* O111 verotoxigénico.

Tras mejoría inicial, a partir de las 72 horas, presenta edemas y empeoramiento respiratorio, precisando ventilación no invasiva. Al cuarto día, ante la aparición de inestabilidad hemodinámica con hipotensión y edema agudo de pulmón, se realiza ecocardiografía, objetivándose disfunción severa del ventrículo izquierdo, con dilatación moderada e hipocontractilidad severa (fracción de eyección (FE) 27%). Asimismo, se extraen biomarcadores: pro-BNP 1 090 469 pg/ml, troponina I 32,49 ng/ml.

Precisa soporte inotrópico con dopamina y milrinona, y posteriormente levosimendán. Ante la presencia de complicaciones extrarrenales, se decide terapia con anticuerpo monoclonal eculizumab.

Pese a la mala evolución inicial, el curso final fue favorable, con inicio de diuresis y mejoría progresiva de la función renal y cardíaca. La diálisis peritoneal fue retirada a los 16 días dándose de alta de UCI a los 21 días, con FE 60%.

### Conclusiones y comentarios

La afectación cardíaca en el SHU es excepcional. Está descrita una posible relación con diversas causas, tanto de origen no cardíaco (sobrecarga de volumen, hipertensión...) como cardíaco (miocarditis por la propia toxina, microangiopatía trombótica...). Habitualmente se manifiesta como miocardiopatía dilatada con insuficiencia cardíaca congestiva.

Debe sospecharse ante episodios de edema agudo de pulmón no relacionados con hipertensión arterial, sobrecarga de volumen o inestabilidad hemodinámica; y la monitorización mediante ecocardiografía, biomarcadores y enzimas son útiles tanto en el diagnóstico como en el seguimiento.

Desde el punto de vista terapéutico y pronóstico, es importante considerar que la disfunción ventricular puede ser reversible.

En nuestro caso, a pesar de tratarse de un SHU típico, se admitió el uso compasivo de Eculizumab (empleado en SHU atípico), por la gravedad de las complicaciones extrarrenales que lo acompañaron (miocardiopatía y neurológicas).

## TRATAMIENTO COMBINADO DEL SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO POR VIRUS RESPIRATORIO SINCICIAL EN PACIENTE CON SÍNDROME DE DOWN

Laura Illade Quinteiro, Sheila Torrado González, Lidia Blanco Salvado, Manuel Fernández Sanmartín, Antonio Rodríguez Núñez, María López Sousa

*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña, España*

### Introducción y objetivos

El síndrome de Down es un factor de riesgo de infección grave por el virus respiratorio sincicial (VRS). La evolución a síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) es poco frecuente en esta infección y cuando ocurre, tiene mal pronóstico. Precisa soporte ventilatorio y de

otras funciones orgánicas, ya que no se dispone de tratamiento etiológico. Presentamos un paciente en el que se añadió palivizumab a la terapia habitual, con buenos resultados.

### Métodos

Niña de 2 años con síndrome de Down, comunicación interventricular perimembranosa sin datos de repercusión hemodinámica, hipotiroidismo y linfopenia persistente conocida, que ingresa por una bronquiolitis por VRS y desarrolla en una semana un fracaso respiratorio progresivo con patrón de SDRA grave. Presentó hipoxemia grave, fuga aérea múltiple (neumomediastino, neumotórax bilateral, neumoperitoneo, neumopericardio y enfisema subcutáneo difuso), a pesar de soporte ventilatorio adaptado a la situación clínica (ventilación no invasiva, ventilación convencional y ventilación de alta frecuencia oscilatoria). Dada la evolución clínica, la persistencia del VRS en secreciones respiratorias y el mal pronóstico del caso, se añadió tratamiento con corticoesteroides, óxido nítrico inhalado y anticuerpos monoclonales anti-VRS (palivizumab).

### Resultados

Con la terapia realizada la paciente fue mejorando de forma progresiva hasta la retirada total del soporte ventilatorio y oxigenoterapia. Fue dada de alta de la UCIP a los 19 días, sin evidencias de secuelas respiratorias ni necesidad de oxígeno adicional.

### Conclusiones

Ante un caso de SDRA por VRS en paciente con factores de riesgo elevado (como el síndrome de Down) podrían considerarse opciones de tratamiento compasivo como el palivizumab.



## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

### ALTERACIÓN EN LA MOVILIDAD DE LOS PULGARES, ¿CÓMO DIAGNOSTICARLO?

Clara Requena Benito, María Teresa Fernández Castaño, Desirée Barato Monzón, Josefa Juan Martínez, Irene Satorre Viejo, Elena Gastaldo Simeón  
*Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia, España*

#### Introducción

Las anomalías congénitas de la mano afectan a 2-3 pacientes por cada 1.000 recién nacidos vivos. La polidactilia, la tenosinovitis estenosante del pulgar (pulgar en gatillo), o la hipoplasia del pulgar son las alteraciones más frecuentes con incidencias de hasta el 8/100.000 recién nacidos vivos. Otros tipos de anomalías como la ausencia bilateral congénita del tendón del músculo flexor largo del pulgar son mucho más raras, siendo excepcionales, en ausencia de anomalías del pulgar y/o de la musculatura tenar. La exploración adecuada a través de unas sencillas maniobras permite la sospecha diagnóstica y que será clave a la hora de mejorar las posibles repercusiones sobre la vida diaria de estos pacientes.

#### Resumen del caso

Varón de 5 años con incapacidad funcional para la flexión de ambos pulgares, así como para la realización de pinza correctamente con problemas para la escritura y en actividades que afectan a su vida diaria. En la exploración no se objetivan alteraciones del pulgar ni hipoplasia de la eminencia tenar. Resto de movilidad de la mano, extensión, abducción y aducción del pulgar, conservadas.

Las maniobra de tenodesis y de compresión muscular del flexor largo del pulgar son negativas, por lo que ante la sospecha de aplasia bilateral de los tendones del músculo flexor largo del pulgar se solicita ecografía de partes blandas, confirmándose el diagnóstico. Se remite a traumatología para valoración quirúrgica.

#### Conclusiones y comentarios

El pulgar permite al recién nacido desarrollar las habilidades de coger y soltar objetos, la precisión y la motricidad fina, siendo la capacidad de formar la pinza de precisión un hito importante en el desarrollo de la humanidad.

De este modo, las anomalías congénitas de cualquier naturaleza en el pulgar y/o en la musculatura tenar que llevan a una incapacidad para flexionar la articulación interfalángica del pulgar pueden llegar a ser motivo de una discapacidad importante, más en el mundo tecnológico actual.

Por tanto, prestar especial atención al desarrollo de la psicomotricidad manual en nuestros pacientes, así como

el conocimiento de las maniobras de exploración básicas, puede llevar al diagnóstico y tratamiento precoz de estas entidades, así como a la rehabilitación y correcto desarrollo de la motricidad fina.

### DIAGNÓSTICO DE HERNIA DE BOCHDALEK EN LA INFANCIA A RAÍZ DE UN EPISODIO DE TOS

Yolanda Mañes Jiménez, Ana Moriano Gutiérrez, Gema Pedrón Marzal, Begoña Pérez García, Julia Morata Alba  
*Hospital Lluís Alcanyis (Xàtiva), Valencia, España*

#### Introducción

La tos es un síntoma muy frecuente, independientemente de la edad del paciente y de las características de la misma, debemos tener en cuenta la sintomatología asociada para intentar contemplar todas las posibilidades diagnósticas.

En ocasiones, la tos puede ser un factor desencadenante de otra patología que hasta entonces se encontraba subyacente y había pasado desapercibida.

#### Resumen del caso

Niño de 10 años que acude a Urgencias por dolor costal. Refiere clínica de 24 días de evolución de tos y febrícula las primeras 48-72 horas. Tratado en Atención primaria con Claritromicina durante 10 días ante la sospecha de neumonía atípica. Mejoría clínica, pero sin desaparición completa de la tos. El dolor costal se exacerba con la tos y remite progresivamente desde el inicio del antibiótico, para reaparecer de forma brusca 6 días después de finalización del tratamiento.

Derivado a Urgencias para valoración, destaca una hipoventilación en base izquierda, con resto de exploración normal. Se solicita una Rx de tórax (**Figura**), siendo la imagen sugestiva de asas intestinales intratorácicas. Se confirma posteriormente con ecografía y TAC, la presencia de una hernia diafragmática izquierda (de Bochdalek).

#### Conclusiones y comentarios

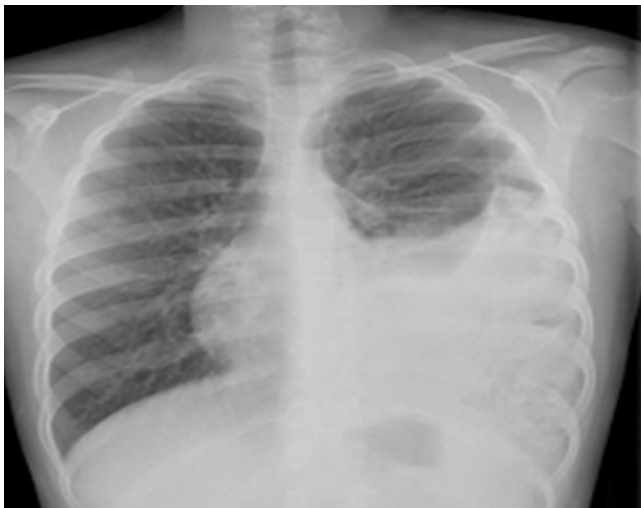
La hernia diafragmática es un defecto congénito, habitualmente con diagnóstico ecográfico prenatal, con presentación excepcional después del periodo neonatal.

La dificultad respiratoria es el signo cardinal de presentación en el recién nacido. En un pequeño porcentaje, pueden permanecer asintomáticos durante un largo periodo de tiempo, y encontrarse de forma casual, tras un traumatismo o esfuerzo importante.

En el niño mayor predomina la sintomatología gastrointestinal, vómitos, epigastralgia inespecífica, obstrucción intestinal o síntomas respiratorios leves.

El factor que limita la supervivencia en el periodo neonatal es la hipoplasia pulmonar asociada. En los niños mayores, el pronóstico es más favorable, quedando vinculado a su forma de presentación.

La hernia diafragmática es una emergencia quirúrgica, de ahí la importancia del diagnóstico con la solicitud e interpretación correcta de las pruebas de imagen.



## DOS LOCALIZACIONES DE INFECCIÓN ÓSEA EN LACTANTES

Lucía Rodríguez González, Carmen Curros Novo, María Puente Puig, Elvira Otero Domínguez  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña, España*

### Introducción y objetivos

La espondilodiscitis y la sacroileítis son patologías poco frecuentes que afectan al disco intervertebral y cuerpos vertebrales adyacentes y a la articulación sacroilíaca respectivamente. La clínica es superponible e inespecífica con rechazo de la deambulación. No suele identificarse el germen en hemocultivos, siendo el más frecuente *Staphylococcus aureus*. Las principales pruebas de imagen son la gammagrafía ósea, que localiza de forma precoz la lesión, y la resonancia magnética nuclear (RMN), muy específica aunque no siempre diagnóstica en fases iniciales.

### Métodos

**Caso 1:** Niña de 13 meses previamente sana. Hace un mes cuadro febril autolimitado de 2-3 días (temperatura máxima 39 °C). Al ceder la fiebre persiste irritabilidad en relación con cambios posturales. A las 2 semanas en estudio radiológico simple de abdomen se observan restos fecales sin otros hallazgos. A pesar de la resolución

del estreñimiento con medidas dietéticas, persistió con clínica. Al ingreso en exploración física destaca dolor a nivel dorsolumbar sin localización precisa. En estudio radiológico simple de columna vertebral se demuestran hallazgos sugestivos de espondilodiscitis a nivel D12-L1, completándose el estudio con gammagrafía ósea y RMN que lo confirman. Tratamiento: cefuroxima y cloxacilina intravenosas y ortesis dorsolumbar. La evolución fue favorable. Asintomática al alta hospitalaria con tratamiento antibiótico oral.

**Caso 2:** Varón de 20 meses sin antecedentes de interés. Cuatro días previos al ingreso presenta rechazo a la deambulación, llanto al cambiar el pañal o intentar sentarlo y fiebre (39 °C). Exploración física con semiflexión de ambas extremidades en la bipedestación y marcha dificultosa. Fuerza muscular y reflejos osteotendinosos conservados. Analítica con leucocitosis con neutrofilia y velocidad de sedimentación globular elevada. Ecografía de cadera y radiografía lumbosacra normales. En gammagrafía ósea foco de hipercaptación en región sacroilíaca izquierda sugestiva de sacroileítis. Tratamiento con cloxacilina y cefotaxima (dos semanas vía intravenosa y dos semanas cefuroxima oral) con buena evolución posterior. En RMN de control (al mes y medio) foco de hiperseñal a nivel de hemicuerpo lateral izquierdo de 2ª vertebra sacra y del hueso iliaco.

### Resultados

Las pruebas de imagen nos muestran dos localizaciones de un cuadro clínico similar.

### Conclusiones

Ante un lactante con cuadro de dolor y llanto a la movilización con rechazo de la sedestación y de la deambulación, debemos incluir en el diagnóstico diferencial la espondilodiscitis y la sacroileítis, que aunque poco frecuentes precisan tratamiento antibiótico precoz para evitar futuras complicaciones.

## EDEMA HEMORRÁGICO DEL LACTANTE: UNA CAUSA DE EXANTEMA POCO FRECUENTE EN LA INFANCIA

José María Gómez Luque, María de la Vega Almazán Fernández de Bobadilla, Eduardo Ortega Páez, Vega Garzón Hernández, María Carrasco Pardo, Alba Henares Rodríguez

*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

### Introducción

En pediatría son numerosas las enfermedades que cursan con exantema, lo que genera gran ansiedad familiar siendo este en muchas ocasiones el principal motivo de consulta. Algunas no tienen causa conocida ni tratamiento efectivo, lo que incrementa la preocupación

de los familiares. Por ello para realizar una aproximación diagnóstica debemos realizar una adecuada anamnesis que nos ayude a establecer una orientación diagnóstica segura y un tratamiento consecuente, así como conocer las causas frecuentes y "raras" que puedan producirlo.

### Resumen del caso

Niña de 2 años de edad que presenta tras cuadro de amigdalitis aguda lesiones purpúricas y eritemato-equimóticas en escarapela en región inguinal y miembros inferiores, con afectación edematosa en tobillos. Asocia edema y eritema facial, inflamación de articulaciones interfalángicas distales de miembros superior. Faringe hiperémica con amígdalas normales, otoscopia normal, no adenopatías latero cervicales, tonos cardíacos puros y rítmicos sin soplos, auscultación respiratoria libre y simétrica sin signos de dificultad respiratoria. Abdomen normal. Se inicia tratamiento con corticoides orales a 1 mg/kg/día.

A las 24 h desaparece la inflamación articular y tumefacción de tobillos y a las 48 h el exantema. Se decide descenso de corticoides en una semana.

A las dos semanas se solicita analítica: coagulación y hemograma normal salvo trombocitos leve (520.000/mcl); glucosa e iones normales con VSG: 55 mm3/h y fosfatasa alcalina elevada; complemento e inmunoglobulinas normales. Sedimento urinario normal. Serologías para CMV, *Chlamydia* y VEB negativos con parvovirus B19 indeterminado.

### Conclusiones y comentarios

El edema agudo hemorrágico del lactante es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeño vaso, caracterizada por lesiones cutáneas purpúricas y edema, que afecta a lactantes menores de 2 años con historia previa de cuadro respiratorio de vías respiratorias altas. La escasa incidencia de esta enfermedad puede deberse, en parte, a su desconocimiento. Su inicio es súbito con presencia de pápulas y placas edematosas y purpúricas que van adquiriendo una morfología en escarapela, simétrica, afectando de forma característica a cara, pabellones auriculares y extremidades. Muy característico el buen estado general del paciente. No existe participación visceral y su evolución es benigna con recuperación espontánea en 1-3 semanas, sin secuelas. Continúa la controversia sobre si esta entidad y la púrpura de Schönlein-Henoch son dos entidades diferentes o manifestaciones extremas de un mismo proceso, siendo el diagnóstico clínico. El tratamiento con corticoides aunque controvertido, en nuestro caso parece haber sido efectivo en la resolución del cuadro.

## HEMATOMA TRAS INYECCIÓN DE VACUNA EN LACTANTE VARÓN

Ana Marín Cassinello, Krysta Kestler González, Carmen Cuadrado Caballero, María José Carbonero Celis  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción

Hematomas importantes producidos tras traumatismos leves nos debe hacer descartar un posible trastorno de la coagulación subyacente, como en el caso de nuestro paciente.

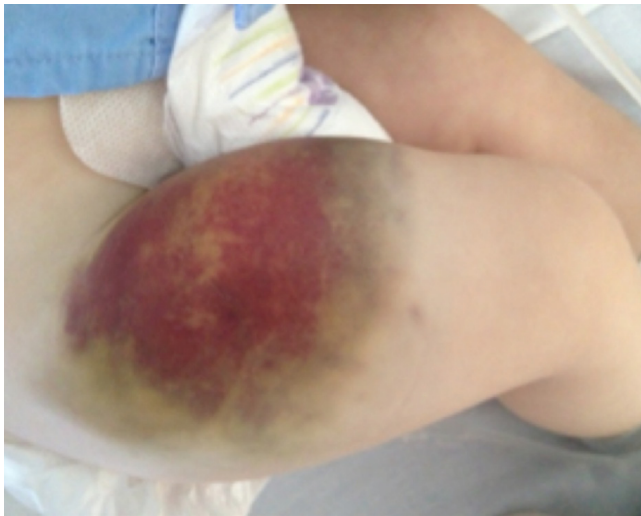
### Resumen del caso

- Motivo de consulta: Lactante varón de 7 meses, es traído por los padres por presentar gran hematoma en muslo anterior derecho y pico febril aislado de 38 °C. Refieren su aparición tras haber vacunado en esta localización hacía 3 días: 2 inyecciones sobre muslo derecho y 1 sobre izquierdo.
- Antecedentes personales, destacan: amniocentesis normal. Cesárea por fallo de inducción, RNAT. Tras la vacuna de los 2 meses aparecen tumoraciones bilaterales autolimitadas.
- Antecedentes familiares: madre y padre sanos, de 41 y 46 años.
- Exploración física: buen estado general, normocoloreado, normoperfundido, estable hemodinámicamente. En la cara externa del muslo derecho destaca **(Imagen)**: hematoma de 9 x 10 cm de tamaño, rojo-violáceo, duro, tumefacto, a tensión, no doloroso a la palpación, no aumento de la temperatura local.
- Pruebas complementarias a destacar: Hemograma: Hb 8,3 g/dl. Coagulación: TTPA 100 sg, que corrige a 31 sg con pool de plasma normal. Repetido en 2ª muestra se confirma y se analizan los factores de la coagulación de la vía intrínseca: 8,7% de factor IX (F IX). Ecografía Doppler: colección hipercogénica de 68 x 37 mm, flujo conservado, compatible con hematoma.
- Juicio Clínico: Hemofilia B leve.
- Tratamiento: traslado a Unidad de Referencia de Hemofilia para infusión de F IX.

### Conclusiones y comentarios

- La hemofilia B es una enfermedad rara, recesiva ligada al cromosoma X, producida por el déficit del F IX.
- En nuestro caso llama la atención que no existía nadie afecto en la familia y que la vacunación produjera tal hematoma.
- La gravedad de la hemofilia depende del nivel de F IX deficiente.

- En el niño existen 2 periodos de aumento del nivel del F IX: los 5 primeros años y la pubertad.
- Diagnóstico diferencial en lactantes con clínica hemorrágica grave: enfermedad de Von Willebrand, déficit de vitamina K, trombocitopenia, trastornos graves de la función plaquetaria, hemofilia.
- Tratamiento: reposición del F IX (infusión repetida de concentrado de F IX o plasma fresco congelado). La terapia génica supone la forma de curación y evitaría el desarrollo de anticuerpos inhibidores del F IX.
- El diagnóstico temprano evitará el desarrollo de discapacidades en la edad adulta.



## LLANTO INCONSOLABLE EN EL LACTANTE, SÍNDROME DEL TORNIQUETE POR CABELLOS. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Carlota Prado García Gijón, M<sup>a</sup> Auxiliadora Arrabal Vela, Violeta Román Barba, Eloy José Galiano Fernández, Miguel ángel García Cabezas

Hospital General Universitario de Ciudad Real, España

### Introducción y objetivos

El lactante irritable es uno de los motivos de consulta más frecuente en los servicios de Urgencias Pediátricas. La irritabilidad o, con mayor frecuencia, el llanto, es una forma de expresar dolor o incomodidad por parte del niño. Es fundamental una cuidadosa exploración física orientada a descartar aquellas patologías en las que un diagnóstico precoz mejore en gran medida el pronóstico del paciente.

### Métodos

Presentamos el caso de una lactante de 4 meses con irritabilidad inconsolable por la estrangulación de un dedo del pie por cabello.

### Resultados

Lactante de 4 meses, llevada por su madre al servicio de urgencias por irritabilidad inconsolable de dos días de evolución. No otra sintomatología acompañante. A la exploración física detallada destaca el enrojecimiento y edema distal del 4º dedo del pie izquierdo. Se aprecia atrapamiento circunferencial ocasionado por un pelo, lo que condiciona, la estrangulación de la extremidad con signos incipientes de isquemia. Se procedió a la extracción inmediata del cuerpo extraño liberando el anillo de constricción. La paciente recibió tratamiento antibiótico con evolución favorable.

### Conclusiones

Revisando la literatura, el "Síndrome del torniquete del dedo del pie" es un término introducido por Quinn en el 1971. Afirmaba que era producido por la combinación de circunstancias, incluyendo la acumulación de material extraño en la ropa y la respuesta variable del reflejo plantar en el niño. Previamente Alpert *et al.* en 1965, describieron la capacidad potencial de los pelos para estrangular dedos y genitales externos llegando a producir isquemia distal, necrosis e incluso amputación de la extremidad.

La estrangulación se manifiesta por un enrojecimiento y tumefacción de la parte del dedo distal al cuerpo extraño. Se interrumpe el drenaje linfático seguido de la obstrucción al flujo venoso. Si persiste la compresión puede progresar a la obstrucción arterial y autoamputación.

Con este caso pretendemos recordar esta entidad debido a que es un síndrome de fácil diagnóstico pero de fatales consecuencias si no se realiza.



## EDUCACIÓN PEDIÁTRICA

### IMPLEMENTACIÓN DE LA FORMACIÓN BASADA EN COMPETENCIAS EN UN HOSPITAL GENERAL PEDIÁTRICO

Gloria de Jesús Martínez Álvarez<sup>1</sup>, Laura Evangelina Godoy Sánchez<sup>1</sup>, Jesús Morán Barrios<sup>2</sup>, Pilar Ruiz de Gauna<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu, Asunción, Paraguay

<sup>2</sup> Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

<sup>3</sup> Universidad del País Vasco, Leioa, Vizcaya, España

#### Introducción y objetivos

La práctica pediátrica actual en nuestra región requiere profesionales que enfoquen la asistencia médica con una visión integral, centrada en la familia y la prevención. El diseño del currículo, las actividades educativas y la evaluación, deben estar orientados a formar un pediatra acorde con este perfil. En nuestro país, la formación se basa en un sistema tradicional sobre materias aisladas de la práctica clínica, clases teóricas y evaluación de conocimientos. La ineficacia del modelo nos motivó a diseñar un nuevo sistema de formación y evaluación de residentes basándolo en competencias.

Objetivos: Diseño e implementación de un programa de formación de especialistas de Pediatría basado en competencias.

#### Métodos

- 1º) Formación (año 2013): capacitación de los pediatras en los fundamentos y claves de la Formación basada en Competencias mediante un programa desarrollado por expertos en Educación Médica.
- 2º) Diseño del programa: se adoptó el modelo de competencias de un hospital español de referencia que está basado en siete Dominios Competenciales: Profesionalidad/ Cuidados del paciente/ Comunicación/ Conocimientos médicos/ Práctica basada en el contexto del sistema de salud/ Práctica basada en el aprendizaje y la mejora continua/ Manejo de la información. Se definieron: el Perfil del pediatra y las competencias de cada área clínica/rotación agrupadas en los siete dominios; las tareas específicas para alcanzar las competencias y los nuevos métodos de evaluación basados en competencias (observación, 360º y autoevaluación).
- 3º) Implementación (2014): compromisos de Dirección y responsables de unidades; nombramiento de tutores con funciones específicas; difusión entre los profesionales y residentes.
- 4º) Auditoría internacional por: el Global Pediatric Education Consortium (GPEC), American Board of Pe-

diatrics (ABP) y Foro de Sociedades de Pediatría de la región (FSPR).

#### Resultados

- 1º) Inclusión en el programa de 40 residentes de primero, segundo y tercer año.
- 2º) Implementación y acogida favorable de los nuevos métodos de evaluación que implican a: jefes de unidad, residentes, personal sanitario y familias.
- 3º) Reconocimiento por las instituciones pediátricas internacionales más importantes (GPEC, ABP, y FSPR).

#### Conclusiones

- 1ª) Es posible transformar un sistema de formación tradicional hacia otro basado en competencias.
- 2ª) De evaluar solo conocimientos se ha pasado a evaluar el desempeño que incluye 360º y familiares.
- 3ª) Nuestro hospital ha sido escogido como piloto para implementar la formación basada en competencias en nuestro país.
- 4ª) Este proyecto está entre los pioneros en la región.

### PROTOCOLO DE EVALUACIÓN Y CORRECCIÓN DE LA DISFUNCIÓN DE HÁBITOS ORALES

Iñigo Tuduri Limousin<sup>1</sup>, Carolina Felici<sup>2</sup>, Nagore Solaetxe Prieto<sup>1</sup>, Estíbaliz Solorzano Rodríguez<sup>1</sup>, Nieves Pérez-Iñigo Arguiñerena<sup>1</sup>, Carmen Prado Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

<sup>2</sup> Clínica Zorrotzaurre, Bilbao, Vizcaya, España

#### Introducción y objetivos

En torno al 10-15% de la población pediátrica presenta malos hábitos orales consistentes en respiración oral y deglución inmadura. Estas actitudes condicionan severos cambios posturales, alteraciones de la dentición y el tercio medio facial, falta de descanso nocturno y descenso de la autoestima dado que transmiten una imagen alterada hacia los demás.

Queremos presentar el protocolo de evaluación y corrección que aplicamos en estos niños.

#### Métodos

En la consulta de especialista de un centro terciario se captan a los pacientes, que acuden por otras patologías, y presentan las alteraciones posturales o morfológicas secundarias a disfunción de hábitos orales.

Con trabajo conjunto médico y de logopedia se procede a su rehabilitación:

- Toma de conciencia del problema y auto-concienciación de la respiración oral y la deglución atípica.
- Postural: por medio de técnicas de Rehabilitación global de la postura.
- Respiración: mediante técnicas de respiración nasoabdominal.
- Deglución: por técnicas logopédicas.

## Resultados

Una media de 5 niños semanales son captados por el equipo para iniciar el trabajo. En seguimiento en el momento actual existen 147 pacientes.

A los 6 meses de trabajo, un 65% de los pacientes refieren mejoría clara de su situación, con buenos hábitos orales en la consulta comprobados.

Cuando se inicia por debajo de los 3 años, los resultados mejoran espectacularmente, acortando los tratamientos.

Los casos de no mejoría se deben principalmente a no aceptación por parte de la familia e incapacidad para realizar los ejercicios.

## Conclusiones

La disfunción de hábitos orales es una patología muy frecuente, subestimada por el pediatra y que condiciona importantes alteraciones posturales, morfológicas y psicológicas.

El realizar el tratamiento en la consulta de un hospital dificulta la adhesión al tratamiento.

Todo pediatra de atención primaria debería ser capaz de detectar malos hábitos orales en el momento de su aparición e iniciar la rehabilitación precoz o derivarlo a un profesional que sepa hacerlo.

## ENDOCRINOLOGÍA

### ¿LOS ANÁLOGOS LENTOS DE INSULINA SON MEJORES QUE LAS INSULINAS INTERMEDIAS?

Sara Chinchilla Langeber, Marta Osuna Marco, Ana Morales Tirado, María Jesús Ceñal González-Fierro, María Carmen Suárez Arrabal, Aurea Cervera Bravo  
*Hospital Universitario de Móstoles, Madrid, España*

#### Introducción y objetivos

La diabetes es una patología importante en la edad pediátrica. En los últimos 10 años se han introducido nuevas insulinas y pautas de tratamiento para su control. El objetivo del estudio es comprobar si las nuevas insulinas han permitido un mejor control metabólico de la enfermedad.

#### Métodos

Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de diabetes tipo I en un hospital secundario, con 5 años de evolución y mismo educador diabetológico. Fueron divididos en dos grupos según la pauta de tratamiento: pacientes tratados con 3 dosis de NPH+A rápida cada 8 horas (P1) entre 1996-2003 y pacientes tratados con 1-2 dosis de A. insulina lenta + A. rápida cada 6/8 horas (P2) entre 2004-2009. El estudio se centró en comparar en ambos grupos la hemoglobina glicosilada (Hb1Ac), parámetro de control metabólico de la enfermedad.

#### Resultados

Se revisaron las historias de 40 pacientes (7,6±4,55 años; 55% hombres) y la Hb1Ac media que presentaban a los 5 años (7,87(7,3-8,3)%). Ninguno presentó microalbuminuria ni retinopatía, así como hipoglucemias asociadas al descenso de la HbA1c. Se observó que en los niños tratados con P2 presentaban una hemoglobina glicosilada más baja que en los tratados con P1 (7,5% frente a 8%,  $p < 0,03$ ), además de una mayor frecuencia de Hb1Ac  $< 8%$  ( $p < 0,03$ ), objetivo control durante el periodo estudiado. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en el resto de parámetros epidemiológicos y clínicos estudiados. Se observó que P2 podría ser un factor protector para mantener la Hb1Ac  $< 8%$ , con una OR 6(1,3-27,  $p < 0,03$ ). Análisis con SPSSv20.

#### Conclusiones

P2 consigue un mejor control metabólico de la diabetes, con unos valores más bajos de HbA1c respecto a las pautas antiguas, suponiendo además un factor protector en

la evolución de la enfermedad. Estos resultados obtenidos de un estudio no controlado apoyan los encontrados por otros autores en estudios controlados, no obstante se necesitan estudios prospectivos con tamaños muestrales más grandes que proporcionen mayor precisión a los resultados obtenidos.

### CAMBIOS EN LAS CARACTERÍSTICAS DEL DEBUT DIABÉTICO EN NIÑOS DURANTE EL SIGLO XXI

Ana Morales Tirado, Sara Chinchilla Langeber, Rubén Blanco Pérez, Ana Vidal Esteban, María Jesús Ceñal González-Fierro, Aurea Cervera Bravo  
*Hospital Universitario de Móstoles, Madrid, España*

#### Introducción y objetivos

La Diabetes Mellitus (DM) tipo 1 se presenta en la infancia cada vez más precozmente y con menor gravedad según los últimos estudios. Comparamos las características del debut diabético en niños en un hospital secundario en los últimos 6 años con las de un grupo control diagnosticados entre 2001-2005.

#### Métodos

Estudio retrospectivo observacional mediante historias de pacientes que debutaron en la urgencia pediátrica desde 2001 a 2005 (P1), y desde 2009 a 2014 (P2). Las variables fueron: edad, antecedentes familiares de DM, duración de los síntomas, hemoglobina glicosilada (HbA1C), acidosis metabólica (con exceso de bases superior a  $-4$  mEq/ml) y cetosis ( $\geq 50$  mg/dl). Análisis con SPSSv17.

#### Resultados

Debutaron 28 pacientes en P1 (50% varones) y 21 en P2 (66,7% varones). Los datos epidemiológicos y clínicos se representan en la **Tabla 1**.

#### Conclusiones

1. A pesar de que se ha descrito la disminución de la edad de diagnóstico de la DM1 no ha habido diferencias en nuestro estudio, siendo el grupo mayoritario entre 5 y 10 años en ambos periodos.
2. La presencia de acidosis también se mantiene estable, si bien la tendencia es el aumento de la cetonuria como forma única de presentación. Las formas de acidosis más graves se presentan últimamente en niños más pequeños.

3 No ha habido disminución en la duración de los síntomas antes del diagnóstico, que sigue siendo prolongada después de las campañas de concienciación nacionales iniciadas en 2007. Se necesita seguir in-

formando sobre la clínica del debut diabético, pues los síntomas pueden ser muy inespecíficos en los niños pequeños, o presentarse en el contexto de otra patología intercurrente.

**Tabla 1.** Las variables se expresan con la mediana (rango), o en porcentajes

Variable	P1	P2	Significación estadística
Edad (años)	8,7 (2,5-14,8)	8 (0,9-16,4)	p=0,4
Edad en varones (años)	8,3 (2,5-13,8)	5,9 (0,9-15,9)	p=0,8
Edad en mujeres (años)	9,3 (4,7-14,8)	9,1 (1,6-16,4)	p=0,5
≤ 5 años	21,4%	23,8%	p=0,8
5,1-10 años	46,4%	47,6%	p=0,5
> 10 años	32,1%	28,6%	p=0,4
Sin antecedentes de DM	29,6%	35,3%	p=0,7
Antecedente de DM1	38,5%	29,4%	p=0,7
Duración síntomas previos (días)	30 (0-112)	30 (1-90)	p=0,5
HbA1C	10,9% (6,5-14,9)	11,5% (6,6-16,7)	p=0,2
Acidosis	42,9%	47,6%	p=0,7
Acidosis moderada-grave (pH menor a 7,2)	14,8%	14,3%	p=1
Edad con acidosis moderada-grave (años)	9,3 (5,2-14,4)	1,6 (0,9-5,5)	p=0,07
Cetonuria	18,50%	28,60%	p=0,5

## COMORBILIDADES ASOCIADAS A LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Lidia Elena Rodríguez Martín, Pablo Delgado Gómez, María de la Torre Santiago, José Ignacio González Márquez, Ana Lucía Gómez Gila  
Hospital Infantil Universitario Virgen de Rocío, Sevilla, España

### Introducción y objetivos

La diabetes tipo 1 (DM1) es una enfermedad crónica con gran prevalencia en la edad pediátrica. El objetivo principal del tratamiento es adecuado control glucémico evitando en la medida de lo posible la aparición de descompensaciones agudas y el desarrollo de complicaciones crónicas.

Objetivo: determinar la prevalencia de descompensaciones agudas así como de complicaciones y la posible asociación con enfermedades autoinmunes en pacientes con DM1, en un hospital de tercer nivel.

### Métodos

Estudio observacional, transversal, desarrollado en el 2014 en 139 niños y adolescentes con DM1 con más de un año de evolución de la enfermedad. Variables inclui-

das: edad, sexo, años de evolución, nº de consultas/año, pauta de insulino terapia (ISCI frente a multidosis-MDI), antropometría, HbA1c (media anual; determinación capilar), ingresos hospitalarios el año anterior por hipoglucemias graves (HGG) o cetoacidosis (CAD), prevalencia de complicaciones crónicas [hipertensión (HTA): TA > P 95 para edad y talla; hiperlipemia: colesterol > rango y/o LDL > 100 mg/dl; retinopatía detectada con fondo de ojo; microalbuminuria en orina de 24 horas o en micción espontánea] y diagnóstico de celiaquía y/o de tiroiditis autoinmune. Estudio estadístico: SPSS Satatics17.

### Resultados

Edad media al diagnóstico: 5,43±3,31 años y en el momento del estudio: 10,86±3,2 años (55,4% varones), con un tiempo medio de evolución 5,31±3,24 años. El 5,8% están tratados con ISCI. La media de HbA1c es 7,05% ±0,75%.

El porcentaje de pacientes que se sometieron a cribado de complicaciones crónicas fue el siguiente: perfil lipídico 93,5%; tensión arterial 51,1%; microalbuminuria 57% y fondo de ojo 36,7% apreciando la siguiente prevalencia en cada uno de los exámenes realizados (lípidos: 4,3%; HTA 4,3%; microalbuminuria 6%; fondo de ojo 0%).



La prevalencia de enfermedad celíaca y de tiroiditis fue del 7% en nuestra población.

Con respecto a las complicaciones agudas el 9,4% presentó al menos un episodio de hipoglucemia grave en el último año. No se registró ningún ingreso por cetoacidosis en nuestra muestra de pacientes.

### Conclusiones

La frecuencia de enfermedades autoinmunes estudiadas en la muestra es similar a la descrita en la literatura.

Es recomendable realizar despistaje periódico de enfermedad celíaca y tiroidea y no solo al diagnóstico, ya que de lo contrario se infraestimaría el número de casos reales.

La incidencia de episodios de hipoglucemia grave en nuestro grupo está dentro del rango de las descritas en otros estudios.

### DÉFICIT DE IGF-1, EVOLUCIÓN TRAS DOS AÑOS DE TRATAMIENTO

Rafael Chulián Cruz, María de los Ángeles Santos Mata, Gloria Quesada Trujillo, Johana Andrea Guío Bácares, Francisco José Macías López, Joaquín Ortiz Tardío  
*Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, Cádiz, España*

### Introducción

La talla baja constituye uno de los principales motivos de consulta en pediatría. Si bien la causa más frecuente es la deficiencia de GH, el déficit de IGF-1 constituye un caso infrecuente que hay que tener presente. Presentamos el caso de un paciente con deficiencia de IGF-1 tratado con IGF-1 recombinante humano y su evolución tras 2 años de tratamiento.

### Resumen del caso

EA: Niño de 10 años y 6 meses que presenta retraso ponderoestatural. La madre refiere baja estatura del niño desde los 2 años, sin registro documentado. Talla: 122 cm

(-3,02 DE); velocidad de crecimiento: 2,5 cm/año (-3 DE). AF: no existen antecedentes familiares de talla baja patológica ni rasgos displásicos. AP: soplo sistólico I-II/VI sin repercusión hemodinámica. Amigdalectomizado desde los 10 años. EC: a los 11 años y un mes, presenta hemograma y perfiles renal, hepático, suprarrenal y celíaco, así como el del eje hipotálamo-hipofisario normales; no obstante, se observaron niveles altos de colesterol total (220 mg/dl), con un test de liberación de GH con propranolol y ejercicio de 1,6/24 ng/ml (basal/pico), un test de liberación de GH con glucagón de 0,14/16,2 ng/ml y una IGF-1 pretest de 72 y posttest de 76 ng/dl. Estudio del gen de GH negativo. Evolución: A los 11 años y un mes, se inicia tratamiento con mecasermina a dosis de 0,04 mg/kg/dosis, hasta alcanzar progresivamente la dosis máxima de 0,12 mg/kg/dosis, procediéndose a la monitorización continua de glucosa intersticial, sin evidenciarse hipoglucemia alguna. Tras 12 meses de tratamiento, el paciente muestra una clara mejoría en la talla (135 cm; -2,25 DE), en la velocidad de crecimiento (9,5 cm; 5,5 DE) y en la masa ósea. Cuatro meses más tarde, se observa una interrupción del crecimiento, debida al abandono del tratamiento durante 3-3,5 meses por parte del paciente, sin notificación previa. Tras reinstaurar mecasermina, a los 24 meses desde inicio del tratamiento (edad: 13 años), el paciente muestra de nuevo un incremento en el crecimiento (talla: 142 cm; -1,9 DE) sin aceleración de la edad ósea.

### Conclusiones y comentarios

Constatamos la buena respuesta al tratamiento, sin aparición de efectos secundarios significativos.

Mejoría en la talla y la velocidad de crecimiento del paciente mientras se mantiene una buena adherencia al tratamiento.

Este caso pone de manifiesto la necesidad de seguimiento, implicando a la familia en la adherencia al tratamiento.

## ENDOCRINOLOGÍA

### DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y OTRAS ENFERMEDADES AUTOINMUNITARIAS ASOCIADAS

Ana Belén López Mármol<sup>1</sup>, Leonor Gómez Jiménez<sup>2</sup>, Deborah Trassierra Molina<sup>1</sup>, Rocío López Mármol<sup>2</sup>, Ramón Cañete Estrada<sup>1</sup>, Joaquín Gómez Vázquez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>2</sup> Facultad de Medicina y Enfermería, Córdoba, España

#### Introducción y objetivos

La diabetes *mellitus* tipo 1 (DM1) es una enfermedad autoinmunitaria que predispone a la aparición de otras enfermedades similares. La combinación más frecuente es la asociación de DM1 con la celiaquía y la enfermedad tiroidea. Ambas se caracterizan por la existencia de autoanticuerpos específicos, que tienen un papel importante en su cribado para poder realizar un diagnóstico precoz.

#### Métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo de revisión de historias clínicas de los pacientes diagnosticados de DM1 en seguimiento actualmente en la consulta de Diabetología Pediátrica de un hospital de tercer nivel. Se revisaron un total de 178 historias clínicas, analizando datos de autoinmunidad referentes a celiaquía y patología tiroidea. Para el análisis de los datos se utilizó el programa estadístico SPSS versión 17.0.

El objetivo de este estudio es analizar la prevalencia de enfermedad celíaca e hipotiroidismo en pacientes afectados de DM1 mediante su *screening* a partir de la determinación de Ac. antitransglutaminasa (para la celiaquía), TSH y anticuerpos anti-TPO y antitiroglobulina (para la enfermedad tiroidea).

#### Resultados

Del total de pacientes en seguimiento actual en consulta por DM1, el 52,8% (94 pacientes) fueron varones y el 47,2% (84 pacientes) fueron mujeres. La media y la mediana de edad al diagnóstico fue de 6 años. En cuanto a las enfermedades autoinmunes relacionadas con la DM tipo 1 fundamentalmente nos centramos en el hipotiroidismo y en la celiaquía presentándose en nuestros pacientes en un 6,1% (11 pacientes) y 8,4% (15 pacientes) respectivamente. El diagnóstico de celiaquía se llevó a cabo en un primer lugar por *screening* a partir de los anticuerpos antitransglutaminasa, siendo confirmado posteriormente en las consultas externas de Gastroenterología Infantil. El hipotiroidismo fue diagnosticado a partir de las determinaciones de TSH, T4 y anticuerpos anti-TPO y antitiroglobulina.

#### Conclusiones

La DM1 suele estar asociada a otras enfermedades autoinmunitarias, fundamentalmente el hipotiroidismo y la celiaquía, de ahí la importancia de su cribado mediante marcadores serológicos.

La mayoría de los pacientes diabéticos con enfermedad celíaca se encuentran asintomáticos desde el punto de vista digestivo, sin embargo al suprimir el gluten de la dieta los perfiles glucémicos mejoran notablemente.

### DIABETES NEONATAL TRANSITORIA: SOSPECHA, MANEJO Y DIAGNÓSTICO

Iria Camino Barreiro, Ana Carnicero Iglesias, Pilar Espiño Lorenzo, Pilar Crespo Suárez, Javier Vilas González, José Couceiro Gianzo

Complejo Hospitalario Pontevedra, A Coruña, España

#### Introducción

La diabetes neonatal es una entidad rara que aparece en los primeros días o semanas de vida. En un 50% de los casos será transitoria (DNT), en el otro 50% será permanente (DNP) no siendo posible su diferenciación con criterios únicamente clínicos, por ello serán de gran utilidad los estudios moleculares.

#### Resumen del caso

Recién nacido a término (38 + 2 semanas), gestación sin incidencias. Apgar 9/10. Pequeño para edad gestacional (peso: 2.285 gramos). Antecedentes familiares: abuelo paterno y tres tíos abuelos por rama paterna diabéticos.

A partir de las 26 horas de vida se detectan hiperglucemias preprandiales en controles rutinarios. A la exploración destaca escaso panículo adiposo y marcados surcos nasogenianos. Ingresa en la unidad neonatal persistiendo hiperglucemia en controles así como glucosuria siendo la cetonuria negativa.

Tras descartarse posibles causas exógenas, en el 4.º día de vida se inicia la administración de insulina subcutánea a dosis de 0,05 UI/kg/dosis cada 4 horas utilizando dilución de insulina ultrarrápida. Adecuado control glucémico a partir de los 6,5 días de vida sin presencia de hipoglucemias. A los 16 días de vida es dado de alta.

Al mes de vida se coloca bomba microinfusora de insulina con la que se reducen significativamente el número de inyecciones.

A partir de los 4 meses de vida disminución progresiva de insulino-terapia con retirada definitiva a los 5 meses de vida.

Hasta la fecha continúa su seguimiento en Consultas Externas.

Estudios complementarios:

Hemograma normal.

Bioquímica al ingreso: glucemia 172 mg/dl.

Insulina 1,4 microunidades/ml, péptido C 0,7 ng/ml. Anticuerpos anti IA-2, anti-GAD, anti-células beta páncreas y anti-insulina: negativos. Hormonas tiroideas normales.

Ecografía cerebral y abdominal normales.

Cribado metabólico normal.

Estudio genético niño y padre: duplicación de la banda 6q24 del alelo paterno.

### Conclusiones y comentarios

La diabetes neonatal se asocia principalmente a alteraciones genéticas de tipo monogénico.

Las alteraciones en el brazo largo del cromosoma 6 (6q24) (isodisomía, duplicación paterna o pérdida de metilación materna) se asocian a DNT. El estudio genético conllevará implicaciones pronósticas y terapéuticas (en alteraciones en los genes de los canales KATP tratamiento con sulfonilureas).

Estos pacientes requerirán la administración de insulina durante un periodo variable para lo cual es necesaria la utilización de diluciones pudiendo ser útiles las bombas microinfusoras, de las cuales se deben conocer el manejo y posibles complicaciones.

Algunos pacientes con DNT recidivan posteriormente en la juventud, lo que hace imprescindible su seguimiento.

### DIAGNÓSTICO TARDÍO DE PANHIPOPITUITARISMO EN UN GRAN PREMATURO

M<sup>a</sup> del Pilar Rojo Portolés, Atilano José Carcavilla Urquí, Carmen Patón García-Donas, Ángel Aragonés Gallego  
*Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España*

#### Introducción

La prematuridad así como sus complicaciones pueden condicionar un gran número de endocrinopatías. La talla baja al igual que la criptorquidia son patologías frecuentes en niños que han sido prematuros, sin embargo no siempre la prematuridad es la única causa, por ello deben ser estudiadas, para no retrasar su diagnóstico.

#### Resumen del caso

Varón de 4 años y 10 meses remitido a la consulta de endocrinología pediátrica desde cirugía pediátrica por criptorquidia bilateral y sospecha de micropene. Antecedentes: Gran prematuridad (24 semanas, peso 750 g), parálisis cerebral infantil, hemorragia intraventricular grado IV, retinopatía, e hipoacusia neurosensorial. Inter-venido de criptorquidia con testes intraabdominales a los 2 años de vida.

A la exploración: peso en - 2 desviaciones estándar (DE), talla en -4,6 DE, escroto hipoplásico, testes atróficos palpables en canal inguinal, y pene delgado de longitud en límite inferior de la normalidad.

Ante la presencia de talla baja con pobre velocidad de crecimiento y el antecedente de criptorquidia bilateral se realizó estudio destacando los siguientes hallazgos: IGF-1: 11,9 ng/ml, IGFBP3: 1 mcg/ml, TSH: 2871 U/ml, T4 Libre: 0,720 ng/dl, edad ósea retrasada 3 años.

Se completó el estudio con test de clonidina e hipoglucemia insulínica para hormona de crecimiento (GH), objetivándose picos de GH de 0,33 ng/ml y 0,48 ng/ml respectivamente, y nula respuesta de cortisol a la hipoglucemia (cortisol basal 6,6, pico 7,7 mcg/dl).

Se realizó RMN cerebral donde se observó una hipófisis disminuida de tamaño, ausencia de tallo hipofisario y sospecha de neurohipófisis ectópica así como imágenes en el parénquima cerebral compatibles con encefalopatía hipóxico-isquémica.

El paciente fue diagnosticado de panhipopituitarismo con hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, déficit de GH y criptorquidia en probable relación con déficit de gonadotropinas. Tras el estudio se instauró tratamiento sustitutivo de forma secuencial con corticoides, hormonas tiroidea y GH.

#### Conclusiones y comentarios

- La presencia de criptorquidia bilateral con testes intraabdominales hace aconsejable realizar estudio hormonal, ya que puede estar asociada a otras endocrinopatías o constituir parte de una alteración de la diferenciación sexual.
- La talla baja en un gran prematuro puede deberse a una ausencia de crecimiento recuperador en los primeros 2 años de vida, sin embargo una velocidad de crecimiento pobre a partir de esa edad debe hacer sospechar la presencia de una alteración del crecimiento asociada.
- La presencia de una T4 baja con TSH normal en un niño con antecedente de criptorquidia bilateral debe hacer sospechar la existencia de un panhipopituitarismo.

## DISÓSTOSIS CLEIDOCRANEAL Y TRATAMIENTO CON HORMONA DE CRECIMIENTO

Sofía Galbis Soto, María Concepción Mombiedro Arizmendi, Miguel Ángel Guillén Pérez, Sara Rellán Rodríguez, Selma Vázquez Martín, Pilar Bahillo Curieses  
*Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España*

### Introducción

La disóstosis cleidocraneal es una displasia esquelética poco prevalente (1/1.000.000) con herencia autosómica dominante y expresividad variable. Se caracteriza por la presencia de clavículas hipoplásicas o aplásicas, fontanelas muy amplias, retraso en la fusión de las suturas craneales, facies característica, anomalías dentales y frecuentemente hipoacusia de transmisión.

### Resumen del caso

Paciente varón de 6 años. Antecedentes familiares: Padres sanos, consanguíneos (primos segundos). Talla diana: 170 cm. Antecedentes personales: Parto a término, somatometría normal al nacimiento. Ingreso a los 2 meses de vida por bronquiolitis VRS positiva, momento en el que se sospecha displasia cleidocraneal ante los hallazgos de la radiografía de tórax: hipoplasia clavicular, 11 pares de costillas. Hipocrecimiento asociado. Exploración física (2 años de edad): Peso 9750 kg, talla 78,8 cm (-3,76 DS), IMC 15,41 kg/m<sup>2</sup> (-0,83 DS). Dehiscencia de suturas craneales, ojos prominentes, hipertelorismo, raíz nasal plana, narinas antevertidas, labio superior escondido, micrognatia, paladar hendido, ausencia de segundo incisivo superior derecho, pabellones auriculares de implantación baja, hiperlaxitud articular, hombros caídos con aproximación a línea media, hiperlordosis lumbar, pies y manos pequeños. Tanner I. Resto normal. Exploraciones complementarias: Cariotipo 46 XY. Analítica sanguínea: normal. Inmunoglobulinas normales, serología de celíaca negativa. TSH y hormonas tiroideas normales. IGF1 28,1 ng/ml (-4,6 DS). Estímulo de GH con clonidina: GH basal 0 ng/ml, pico: 2,6 ng/ml. Estímulo de GH con insulina: GH basal 1 ng/ml, pico 3,56 ng/ml, glucemia basal 85 mg/dl con descenso a 36 mg/dl. Edad ósea: 10 meses para EC de 2 años 2 meses (TW2RUS). Radiografía de tórax: hipoplasia de clavícula izquierda, ausencia de clavícula derecha. Radiografía craneal: ausencia de fusión de suturas. Radiografía de cuello: hiperlordosis cervical e hipercifosis torácica. Ortopantografía: distribución anárquica de piezas dentales. RM craneal: normal. Evolución: Inicia tratamiento con hormona de crecimiento a los 2 años y 6 meses, con buena respuesta y normalización de parámetros analíticos.

### Conclusiones y comentarios

El rango de manifestaciones clínicas de la disóstosis cleidocraneal puede ser muy amplio, pudiendo ser una entidad infradiagnosticada puesto que muchos casos son relativamente leves. Nuestro paciente presenta un déficit asociado de hormona de crecimiento con buena respuesta al tratamiento hasta el momento actual.

## EL BOCIO NEONATAL, UNA PATOLOGÍA POCO FRECUENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Diego Mauricio Peñafiel Freire, Carlos Andrés Sesma, Noelia Ulibarrena Ascarza, Ada Yessenia Molina Caballero, Sara Berrade Zubiri, María Chueca Guindulain  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción

El bocio neonatal es una patología poco frecuente, que puede originarse por diversas causas, como son, el tratamiento materno con fármacos bociógenos (propiltiouracilo, metimazol, yoduros...), enfermedad de Graves Basedow neonatal o errores congénitos en la síntesis de hormona tiroidea (dishormonogénesis). Describimos un caso de un paciente con un bocio neonatal detectado intraútero.

### Resumen del caso

Recién nacido varón, con antecedentes familiares en ambas ramas paternas, de patología tiroidea hipo e hiperfuncionante, en el que en la ecografía prenatal del primer trimestre se detecta un bocio fetal con elevación de TSH y T4 en líquido amniótico. En la madre, se confirma la ausencia de farmacoterapia y de sintomatología de alteración en función tiroidea durante la gestación y el estudio de hormonas tiroideas, anticuerpos antitiroideos y yoduria es normal.

La gestación es bien tolerada y transcurre sin incidencias destacables, hasta que en la semana 38, se decide la inducción del parto tras observarse deflexión de la cabeza fetal, con tráquea permeable y sin alteraciones en la deglución. Tras el nacimiento, se realiza en el neonato, estudio de función tiroidea, que muestra TSH y tiroglobulina ligeramente elevadas con T4 normal y anticuerpos tiroideos negativos. Se completa estudio con yoduria normal, ecografía tiroidea donde hay gran aumento del volumen glandular de forma uniforme con ecogenicidad homogénea e hiperflujo en Doppler y gammagrafía tiroidea con Tc-99m con tiroides bien localizado aumentado de tamaño y globalmente hipercaptante con distribución homogénea del radiotrazador.

A las 48 horas de vida, en nuevo control, se observa importante aumento de TSH con T4 en descenso, por lo que se inicia tratamiento hormonal con levotiroxina oral con normalización progresiva de función tiroidea bajo tratamiento. En ningún momento, se detecta sintomatología acompañante en el paciente salvo el bocio llamativo. Descartadas otras causas etiológicas y ante la sospecha de un error congénito en la síntesis de hormona tiroidea se inicia estudio genético.

En la actualidad, el paciente permanece asintomático bajo tratamiento sustitutivo, con remisión del bocio hasta alcanzar la glándula tiroidea un tamaño normal y estudio genético pendiente de resultado en el momento actual.

### Conclusiones y comentarios

- El bocio neonatal, es una patología rara, con múltiples causas muy diferentes.
- Las dishormonogénesis tienden a desarrollar bocio, que puede estar presente ya al nacimiento, como ocurre en nuestro paciente.
- Es importante, atender los síntomas que puedan aparecer en el neonato y mantener una función tiroidea óptima si está alterada.

### ESTUDIO DE CONTROL METABÓLICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA CON DIABETES TIPO 1

Pablo Delgado Gómez, María de la Torre Santiago, Lidia Elena Rodríguez Martín, Ana Lucía Gómez Gila  
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

#### Introducción y objetivos

La diabetes tipo 1 (DM1) es una de las enfermedades crónicas más frecuentes en la edad pediátrica. El control metabólico constituye el principal objetivo del tratamiento, así como una herramienta eficaz para la prevención de complicaciones crónicas asociadas a esta enfermedad. Diversos estudios ponen de manifiesto la especial complejidad de un adecuado control metabólico en este grupo de edad.

Valorar el control metabólico en pacientes con DM1 en un hospital de tercer nivel, valores de HbA1c por debajo del 7,5%, y su posible relación con otras variables.

#### Métodos

Se trata de un estudio observacional, transversal, desarrollado en el 2014 en 139 niños y adolescentes con DM1. Todos los pacientes presentan más de un año de evolución de la enfermedad.

Se incluyeron las siguientes variables: sexo, edad actual, edad al debut, años de evolución, nº de consultas/año, pauta de insulinoterapia (ISCI frente a multidosis), antropometría (Talla-SDS e IMC-SDS) y HbA1c (valor medio del año previo; determinación capilar).

#### Resultados

Edad media al diagnóstico:  $5,43 \pm 3,31$  años y en el momento del estudio:  $10,86 \pm 3,2$  años (55,4% varones), con un tiempo medio de evolución  $5,31 \pm 3,24$  años. El 5,8% están tratados con ISCI. Realizan 4 o 5 revisiones al año el 89,9% de los pacientes. Los pacientes tienen un peso y talla normales (talla-SDS:  $0,17 \pm 1,08$  e IMC-SDS:  $-0,032 \pm 0,8$ ) el 2,17% presentan obesidad.

La media de HbA1c es  $7,05\% \pm 0,75\%$ . El 80,6% de los pacientes tienen una HbA1c  $< 7,5\%$ . El valor de HbA1c se correlaciona directamente con los años de evolución. No se observa correlación significativa entre el número de controles/año y la HbA1c.

La media de HbA1c aumenta con la edad [ $< 10$  años:  $7,0 \pm 0,9$ ; 10-13 años:  $7,1 \pm 0,8$ ;  $\geq 13$  años:  $7,3 \pm 1,0$ ]. T. Anova  $p = 0,03$ ].

No se obtuvieron diferencias significativas en la media anual de HbA1c según la pauta de insulina (ISCI frente a MDI).

#### Conclusiones

Según los resultados obtenidos en nuestra muestra podemos decir que el grado de control de DM1 en nuestra población es adecuado en la mayoría de nuestros pacientes, independientemente de la pauta de insulina que reciben. Además presentan un crecimiento y desarrollo adecuados para su edad y sexo.

### ESTUDIO DE FACTORES PREDICTORES DE ORGANICIDAD Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ANÁLOGOS DE LA HORMONA LIBERADORA DE GONADOTROPINAS EN PACIENTES QUE PRESENTAN PUBERTAD PRECOZ CENTRAL

Marta López Úbeda, Mercedes Cemeli Cano, Lidia Cardiel Valiente, Antonio de Arriba Muñoz, Marta Ferrer Lozano, José Ignacio Labarta Aizpún  
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

#### Introducción y objetivos

La Pubertad Precoz Central es una entidad relativamente infrecuente y en la mayor parte de los casos benigna, aunque en ocasiones, puede existir patología orgánica de fondo.

El objetivo es identificar criterios predictores de alteraciones patológicas en las Resonancias Magnéticas cerebrales en pacientes afectados de Pubertad Precoz Central y analizar la respuesta a largo plazo del tratamiento con análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas (LHRH) y la evolución del Índice de Masa Corporal (IMC).

#### Métodos

Estudio retrospectivo observacional, descriptivo y analítico, mediante revisión de historias clínicas de pacientes afectas de Pubertad Precoz Central. Se analizó la muestra global y por subgrupos según sexo con el programa estadístico SPSS 18.0 para Windows.

#### Resultados

Muestra de 139 pacientes (90,6% mujeres y 9,4% varones) de los cuales 24,5% eran adoptados. Se realizó resonancia magnética al 59,7%, encontrándose alteraciones en un 20,5% de los casos, todos ellos mujeres. El 82,7% recibieron tratamiento con análogos de la LHRH. Los únicos factores asociados a anomalía orgánica en la neuroimagen en mujeres fueron la ausencia de antecedentes familiares y un estadio puberal avanzado al

diagnóstico. Respecto a los pacientes que recibieron tratamiento con análogos de LHRH, las mujeres alcanzaron su pronóstico de crecimiento inicial (PC) (Talla adulta (TA) SDS – PC SDS = 0,65 SDS), no así los varones (TA SDS – PC SDS = -5,14 SDS). Ninguno de ellos alcanzó la talla genética (TH) (TA SDS – TH SDS = -4,98 SDS en mujeres y -5,42 SDS en varones). Se observó un aumento progresivo del IMC desde el inicio del tratamiento hasta su finalización en ambos sexos (IMC fin tratamiento SDS – IMC inicio de tratamiento SDS = 0,54 SDS en varones y 0,27 SDS) con mejoría al alcanzar la talla adulta.

## Conclusiones

No se han encontrado factores determinantes que permitan predecir con fiabilidad las anomalías orgánicas en la resonancia magnética. Tras el tratamiento no se consigue alcanzar la talla genética en ambos sexos pero sí el pronóstico de crecimiento inicial en las mujeres. Existen variaciones en el IMC durante el tratamiento con mejoría posterior.

## HIPERCALCEMIA SEVERA SECUNDARIA A ADENOMA DE PARATIROIDES

Rafael Romero Peguero<sup>1</sup>, Isabel María Ceballos Rodríguez<sup>2</sup>, Estela Gil Poch<sup>1</sup>, Manuela Núñez Estévez<sup>1</sup>, Francisco Javier Arroyo Díez<sup>1</sup>, Christian Daniel Marquín Reina<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Materno Infantil, Badajoz, España

<sup>2</sup> Hospital Virgen del Puerto, Plasencia, Cáceres, España

## Introducción

- El calcio es el mineral más abundante en el organismo. La calcemia total normal oscila (8,7-11 mg/dl). Mayor de 11 mg/dl se considera hipercalcemia; severa (> 15 mg/dl), mortal (> 20 mg/dl).
- La causa más frecuente de hipercalcemia es el hiperparatiroidismo primario (hiperplasia o adenoma de la glándula paratiroidea) otras causas: hipercalcemia tumoral, sarcoidosis, intoxicación por vitamina D.
- Puede causar sintomatología diversa.

## Resumen del caso

- Motivo ingreso: paciente de 12 años ingresado por cuadro poliuria, polidipsia y astenia de varios meses de evolución.
- Antecedentes personales: Sin interés.
- Exploración al ingreso: constantes estables, palidez cutánea, ojeroso, epistaxis por fosa nasal derecha, sangrado activo en pared posterior de faringe.

- Exámenes complementarios:
  - Hemograma: Hemoglobina: 7 g/dl, hematocrito: 22,5%.
  - Bioquímica: creatinina: 1,55 mg/dl, magnesio: 1,3, Calcio: 18 mg/dl, urea: 67 mg/dl, hipoalbuminemia, K: 3,1 mmol/l, LDH: 22721 UI/l.
  - Coagulación: TTPA: 29,1 s.
  - EAB: Calcio iónico: 2'7 mmol/l; pH: 7'33; HCO<sub>3</sub>: 18 mmol/l.
  - Estudio metabolismo fosfocálcico: PTH: 1513 pg/ml; Calcitonina: 2,3 pg/ml; 25 OH Vit. D: 11'2 ng/ml; 1-25 OH Vit. D: 75 pg/ml; TSH: 1'42 UI/ml.
  - Estudio hormonal: Normal incluido cortisol y catecolaminas de 24 horas.
  - EEG: alteración de la repolarización ventricular.
  - ECO tiroides: Se identifica imagen ovoidea hipocogénica en territorio de paratiroides derecha.
  - TAC cervical: Nódulo hipercaptante en el lado derecho de unos 1'4 cm de eje mayor y otro de 0'9 cm en el lado izquierdo.
  - Gammagrafía de paratiroides: Imagen compatible con adenoma de paratiroides en el espacio paratiroideo inferior derecho.
  - Ecografía abdominal: Riñones hiperecogénicos. Resto normal.
  - Estudio genético MEN tipo I y tipo IIA: Negativo.
- Tratamiento seguido en clínica:
 

Hiperhidratación con suero salino fisiológico, diuresis forzada con diuréticos de asa e inhibición farmacológica de la resorción osteoclástica (bisfosfonatos), llegándose a controlar las calcemias a las 24 horas de administrar los bisfosfonatos, como tratamiento final hubo que realizar tratamiento quirúrgico consistiendo en una paratiroidectomía radiodirigida y guiada por niveles intraoperatorios de PTH, normalizándose los niveles de PTH tras la intervención.
- Diagnóstico clínico:
  - Hiperparatiroidismo primario secundario a adenoma de paratiroides.
  - Nefropatía secundaria a hipercalcemia.

## Conclusiones y comentarios

- El hiperparatiroidismo es una entidad muy infrecuente en niños pero que siempre hay que tener en cuenta ante elevaciones de calcio.
- El adenoma de paratiroides es una entidad poco frecuente en ausencia de asociación de neoplasias endocrinas múltiples.

- Los bisfosfonatos son potentes inhibidores de la resorción ósea. Mayor experiencia de uso en niños: el pamidronato i.v. y alendronato oral.
- El tratamiento del adenoma de paratiroides en niños es quirúrgico aunque en varios estudios se ha iniciado tratamiento con calcimiméticos ya utilizado en adultos.

## HIPERCALCIURIA Y NEFROCALCINOSIS COMO CAUSA DE HIPERPARATIROIDISMO SECUNDARIO

Branislava Grujic, Virginia Roldan Cano, Pablo Ruiz Ocaña, Alfonso María Lechuga Sancho, Isabel María Calvo Morales, Ana Estalella Mendoza  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

### Introducción

El hiperparatiroidismo es una entidad muy poco frecuente en la infancia. Los casos primarios son aproximadamente 5 en 100.000 especialmente en mayores de 10 años. La incidencia del hiperparatiroidismo secundario depende de la incidencia de la enfermedad causante de los cuales los más frecuentes son: insuficiencia renal crónica, acidosis túbulo-renal, raquitismo por deficiencia de la vitamina D e hiperparatiroidismo neonatal transitorio.

### Resumen del caso

Mujer de 6 años de edad a consulta de endocrinología pediátrica por talla baja e hiperparatiroidismo. Antecedentes neonatales: nacida de segunda gestación que cursa con polihidramnios y rotura prematura de membranas a las 25 SG. Nace por cesárea a las 28 SG: PRN 985 g (p7,76, -1,42 DE) y LRN 38 cm (p18,12; -0,91 DE). Estuvo ingresada en la unidad de neonatología durante 69 días y fue dada de alta con diagnósticos princi-

pales de sepsis tardía por *Staphylococcus epidermidis* y candidiasis sistémica tratada durante 4 semanas con anfotericina B. Presenta buen desarrollo psicomotor con estimulación precoz. A los 2 años de vida fue diagnosticada de nefrocalcinosis sin litiasis renal y desde hace 1 año está en seguimiento por hiperparatiroidismo en su hospital de origen.

En el momento de la primera valoración presenta edad de 6,41 años, talla 107,1 cm (p 0,71; -2,45 DE), peso 14 kg, IMC 12,2 kg/m<sup>2</sup>, IM Cr 73,48% (-1,91 DE). Aporta informes con hemograma, bioquímica general normal, perfil tiroideo normal, ac. antitransglutaminasa negativos, test del sudor negativo. Metabolismo óseo: aumento paulatino de PTH y descenso de 25-hidroxicolecalciferol manteniendo niveles de Ca sanguíneo normal (ver **Tabla**). Edad ósea de 3 años y medio según Atlas de Greulich & Pyle. Mapa óseo: calcificaciones groseras en ambos riñones compatibles con diagnóstico de nefrocalcinosis. Ecografía y gammagrafía de paratiroides: normal. DEXA normal. Se realiza interconsulta con nefrología para estudio y seguimiento de nefrocalcinosis. En la ecografía renal se aprecia dicha nefrocalcinosis sin nefrolitiasis. Primer control de función renal: poliuria (9 ml/kg/h), aclaramiento de creatinina de 109 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> e hipercalcia de 21 mg/kg/día. Se inicia tratamiento con hidroclortiazida con el que presenta mejoría de la calciuria, sin presentar cambios en los niveles de la hormona paratiroidea.

### Conclusiones y comentarios

Sospechamos que la causa de la nefrocalcinosis y el hiperparatiroidismo secundario en esta paciente es la hipercalcia, para la que no encontramos etiología. Aunque en el momento actual conserva la función glomerular es muy importante disminuir la hipercalcia como modo de prevención de progresión de nefrocalcinosis y desarrollo de insuficiencia renal crónica con sus complicaciones.

	marzo-14	mayo-14	junio-14	octubre-14	noviembre-14
PTH (pg/ml)	83,5	52	71,6	77,5	93
25-OH vit. D (ng/ml)		26,5	21,6	30,7	
Ca (mg/dl)	10,1	10,6	9,9	11,3	
Fosforo (mg/dl)	5,5	5,4	3,5	4,7	
Diuresis (ml/kg/h)		9	8,5	5,7	6,4
Calciuria mg/kg/día		21	16	9,5	12

## HIPERFOSFATASEMIA ASINTOMÁTICA NO FAMILIAR PERSISTENTE EN LA INFANCIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Teresa Serrano Antón, María del Pozo Carlavilla, Sonia Valero Portero, Eloísa Cervantes Hernández, Carlos del Toro Sarabia, Antonio Cervantes Pardo  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

La fosfatasa alcalina (FA) es una enzima de membrana distribuida en diferentes órganos; existen diversas isoenzimas con propiedades catalíticas similares pero genéticamente distintas. En adultos, las isoenzimas hepáticas y óseas constituyen más del 90% de la fosfatasa, siendo la relación entre ambas de 1:1; en niños, habitualmente el 85% de la FA es ósea y el 15% hepática. La hiperfosfatemia asintomática no familiar persistente se caracteriza por la elevación persistente, a lo largo de años, de los niveles de FA, con incremento de una o varias isoenzimas, en ausencia de manifestaciones clínicas y analíticas de patología hepática, ósea, renal, intestinal o endocrinometabólica y sin relación con el consumo de fármacos.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un escolar de 9 años, remitido a los 4 años por cifras elevadas de FA como hallazgo casual en analítica realizada por su pediatra. Durante su seguimiento a lo largo de 5 años, destacan cifras de FA elevadas persistentes, que oscilan entre 1.088 y 2.861, con elevación de la fracción ósea (246 y 152 pg/ml), intestinal (12%) y de la macrofosfatasa (23%). Clínicamente ha permanecido asintomático, siendo en todo momento el resto del estudio analítico y radiológico normal. No ha tomado tratamiento farmacológico, ni suplementos vitamínicos. Como antecedente personal destaca ingreso al nacimiento por trombopenia neonatal transitoria, con buena evolución posterior. No presenta antecedentes familiares de interés, con determinaciones normales de FA en los padres.

### Conclusiones y comentarios

El hecho de que ante el hallazgo de una cifra elevada de FA podamos encontrarnos tanto frente a una etiología benigna como potencialmente grave, debe impulsarnos a descartar en primer lugar que se trate de una forma transitoria. Si la hiperfosfatemia persiste está indicado un estudio de FA en padres y hermanos a fin de establecer si se trata de una forma familiar. La ausencia de familiares afectados, a la vez que de clínica acompañante, nos exige un estudio más amplio y un seguimiento periódico, que, a la larga, nos permitirá identificar el cuadro como una hiperfosfatemia asintomática no familiar persistente.

## HIPERTIROIDISMO NEONATAL BIOQUÍMICO EN HIJO DE MADRE CON ENFERMEDAD DE GRAVES

Sofía Galbis Soto, Pilar Bahillo Curieses, Elena Ortega Vicente, Aida de la Huerza López, Vanesa Matías del Pozo, María José Martínez Sopena  
*Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España*

### Introducción

El paso transplacentario de TSI (inmunoglobulinas estimulantes del tiroides) puede provocar hipertiroidismo neonatal debido a la activación del receptor de TSH del tiroides del feto y recién nacido. Se estima que un 1-1,5% de los hijos de madres con enfermedad de Graves presentan hipertiroidismo clínico transitorio y un 3% adicional hipertiroidismo bioquímico asintomático.

### Resumen del caso

Recién nacido con alteración de hormonas tiroideas en el control realizado por ser hijo de madre con patología tiroidea autoinmune. Antecedentes familiares: Madre 34 años, G3P1A1. Hipertiroidismo diagnosticado 13 años antes de la gestación (tratamiento con radioyodo 4 años antes, hipotiroidismo posterior en tratamiento con levotiroxina). No se realizan TSI durante el embarazo. Analítica 3 días antes del parto: TSH: 0,89  $\mu$ U/ml (0,27-4,20), T4 libre: 1,27 ng/dl (0,93-1,71), ac. antitiroglobulina 893 U/ml (0,00-115), ac. antitiroperoxidasa 225,50 U/ml (0,00-34). Abuela materna hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo. Antecedentes personales: Embarazo controlado, normal. Cesárea a las 35 + 5 semanas de edad gestacional (presentación podálica). Somatometría al nacimiento: peso 2,620 gramos (Pc 50), talla 46 cm (Pc 25), perímetro cefálico 33 cm (Pc 75). Periodo neonatal inmediato normal. Analítica de hormonas tiroideas el tercer día de vida: TSH 0,01  $\mu$ U/ml (0,70-15,20), T4 libre 6,70 ng/dl (0,93-1,71), T4 total 24,86  $\mu$ g/dl (5,10-14,10), tiroglobulina 104,70 ng/ml (1,40-78), ac. antitiroglobulina 923,40 U/ml (0,00-115), ac. antitiroperoxidada 239,70 U/ml (0,00-34). Exploración física normal, asintomático, estudio cardiológico normal. Control analítico a los 15 días de vida (sin tratamiento): TSH 0,01  $\mu$ U/ml (0,70-15,20), T4 libre 3,77 ng/dl (0,93-1,71), T4 total 16,29  $\mu$ g/dl (5,10-14,10), T3 libre 6,99 pg/ml (2,04-4,40), T3 total 2,09 ng/ml (0,83-2), ac. antitiroglobulina 784 U/ml (0,00-115), ac. antitiroperoxidada 191 U/ml (0,00-34); anticuerpos antirreceptor TSH globales: 14,60 mUI/ml (positivo > 0,7 mUI/ml). Permanece asintomático, sin tratamiento, con descenso progresivo de hormonas tiroideas hasta la normalización al mes de vida, la TSH deja de estar suprimida a los 2 meses de vida y la negatividad total de anticuerpos antitiroideos se obtiene a los 7 meses de vida.

### Conclusiones y comentarios

Es fundamental el seguimiento del recién nacido hijo de madre con enfermedad de Graves, debido a las consecuencias potenciales para el feto y recién nacido. Las TSI



pueden estar presentes en la madre años después del tratamiento con radioyodo o tiroidectomía, persistiendo el riesgo para el feto/recién nacido, estando en estos casos la madre en tratamiento sustitutivo por hipotiroidismo.

### HIPOFUNCIÓN GLANDULAR ASOCIADA: ENFERMEDAD DE ADDISON Y FALLO OVÁRICO PRECOZ

Blanca Alexandra Molina Cuevas, Álvaro Vázquez Pérez, Esther Aguilera Rodríguez, Ana Fátima Checa Ros, Ana Cejudo Gómez, José María Gómez Vida  
Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España

#### Introducción

Se conoce como síndromes poliglandulares autoinmunes aquellos en los que coexisten al menos dos insuficiencias de glándulas endocrinas como consecuencia de un mecanismo autoinmune. El riesgo de sufrir una segunda patología autoinmune está aumentado en la enfermedad de Addison. Tal es el caso de la insuficiencia gonadal, más frecuente en la mujer que en el hombre, y que suele manifestarse con irregularidades en la menstruación. Con el tiempo, el número de sistemas afectados aumenta.

#### Resumen del caso

Paciente de 16 años diagnosticada de Enfermedad de Addison a los 10 años de edad tras una clínica inespecífica de náuseas, pérdida de peso, cansancio, malestar general y anorexia, además de pigmentación de piel y mucosas. Las pruebas bioquímicas mostraron ACTH en plasma muy elevada ( $> 22$  pmol/L) y el test de estimulación con ACTH exógena no modificaba las concentraciones de cortisol. Se instaura tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y fludrocortisona, que permite un crecimiento y desarrollo normal de la paciente.

Actualmente, a los 16 años de edad, refiere reglas irregulares desde hace un año, así como episodios de sudoración y rubicundez facial intensos ("bochornos"). En la analítica destaca FSH/LH 54,5/59,3, estradiol 8,58 pg/ml, y anticuerpos antiovario positivo 1/160. En la ecografía abdominopélvica no se visualiza ovario derecho, siendo el izquierdo normal. Se inicia tratamiento con estradiol y acetato de norgestrol, con mejoría del síndrome climatérico.

#### Conclusiones y comentarios

Hay que estar alerta ante la posibilidad de un fallo endocrino secundario posterior. Conocer las diferentes asociaciones de disfunciones glandulares autoinmunes nos habilita para llegar a un diagnóstico más preciso con mejor tratamiento, seguimiento y asesoramiento al paciente.

En el manejo del fallo ovárico precoz, además de la terapia estrogénica, hay que tener presente la prevención y manejo de la osteoporosis y la enfermedad cardiovascu-

lar. Con relación a la infertilidad, se está realizando criopreservación de embriones y ovocitos para autodonación, así como criopreservación de tejido ovárico cortical para autotrasplante posterior, con éxitos y limitaciones.

### INSUFICIENCIA SUPRARRENAL CRÓNICA. UN RETO DIAGNÓSTICO

María Torres Rico<sup>1</sup>, Yolanda Aparicio Jiménez<sup>1</sup>, Pablo Ruiz Ocaña<sup>2</sup>, Alicia Torralbo Carmona<sup>3</sup>, Andrés Garcés Ramos<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Punta Europa, Algeciras, Cádiz, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

<sup>3</sup> Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

#### Introducción

La insuficiencia suprarrenal (IS) es la incapacidad de la glándula para mantener una secreción hormonal adecuada. Puede ser parcial o completa.

En edades mayores a los 3 años de vida la etiología más frecuente es la causa autoinmune.

En los casos de IS crónica, los síntomas tienen una insinuación insidiosa y con un espectro muy variable.

#### Resumen del caso

Paciente varón de 11 años ingresa por episodio de anorexia vómitos y astenia. En la semana previa diarrea autolimitada, desde entonces presenta polidipsia. A la exploración no hay hallazgos patológicos, pero presenta analítica con Na 118 mE/l con densidad plasmática y urinaria disminuidas. Tras rehidratación con suero hipertónico presenta mejoría clínica y analítica siendo dado de alta con Na de 130 mE/l.

Reingresa a la semana tras control analítico por hiponatremia de 128 mE/l. Persisten síntomas, por lo que se ingresa para estudio.

Antecedentes personales sin interés.

Antecedentes familiares cáncer de colon en abuelo materno, y abuela materna con DM tipo II.

Historia actual: pérdida de peso de 4 kg en dos semanas. Sudoración marcada. Poliuria y polidipsia.

Exploración física: buen estado general, buena perfusión e hidratación. Coloración morena, no ictericia, aumento de pigmentación en las manos, manchas melánicas en lengua y labios y perianales.

Resto de exploración sin hallazgos. Tensión arterial 98/58 mmHg, talla 133 cm.

Pruebas complementarias: Na 128 mE/l, Osmolaridad plasma 257 mOsm/kg, Na orina 100 mE/l, Osmolaridad orina 599 mOsm/kg. Resto de iones normales.

EAB normal.

Cortisol basal 6,53 mg/dl. Aldosterona 51 ng/dl.

Ecografía renal: normal.

Test del sudor positivo en dos ocasiones.

Tras los test del sudor, se plantea la sospecha de insuficiencia suprarrenal, aunque presenta datos compatibles con pseudohipoparatiroidismo.

Se repite analítica a los pocos días con nivel de aldosterona de menos de 1 ng/dl, y ACTH basal 2.000 pg/ml.

Tras la confirmación de la insuficiencia suprarrenal se realiza estudio etiológico:

Mantoux negativo.

Ac. anticorteza suprarrenal positivos.

Ac. grasos de cadena larga: negativos

Al confirmarse la sospecha de enfermedad de Addison, se inicia tratamiento con hidrocortisona y fluorhidrocortisona, observándose en 2 meses mejoría con controles Na normal, y desaparición de manchas hipercrómicas.

## Conclusiones y comentarios

En la IS crónica los síntomas inespecíficos se instauran de manera insidiosa como ocurre en nuestro caso.

El diagnóstico se basa en el déficit corticoideo. En nuestro caso a pesar de ser niveles normales, eran rangos patológicos para una situación de estrés.

La causa autoinmune es la más frecuente.

El tratamiento sustitutivo debe instaurarse inmediatamente.

## NÓDULO TIROIDEO EN LA ADOLESCENCIA. DOS CASOS CON SIMILAR PRESENTACIÓN Y MUY DISTINTO DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Elena Campos Alonso, Adela Sánchez Carrión, María Isabel Díaz Flores, Borja Croche Santander, Laura Marcos Fuentes, Juan Carlos Vargas Pérez  
*Hospital La Merced, Osuna, Sevilla, España*

### Introducción

Aunque el nódulo tiroideo (NT) es una entidad menos frecuente en la edad pediátrica (3% de prevalencia global) que en la población adulta, el riesgo de malignidad es mayor en estas edades (18 a 21%) que en la edad adulta (5-15%).

Los indicadores clínicos asociados con malignidad son: sexo varón, radiación cervical, historia familiar de carcinoma de tiroides, nódulo de crecimiento rápido, tamaño mayor de 4 cm y presencia de adenopatías.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 11 años que acude a urgencias por tumoración en cuello de aparición brusca, asintomática.

No existen antecedentes personales, y a nivel familiar refiere que dos tías paternas están intervenidas de tiroides. A la exploración se palpa una tumoración grande no dolorosa de consistencia elástica laterocervical derecha que sobrepasa la línea media. En la ecografía se visualiza en el lóbulo tiroideo derecho (LTD), un nódulo sólido bilobulado de 59 mm de diámetro, con áreas quísticas, e importante vascularización por Doppler. La hormonas tiroideas fueron normales y los anticuerpos anti-tiroideos negativos. La PAAF mostró alteraciones celulares propias de neoplasia folicular, por lo que se realizó tiroidectomía total, confirmando que se trataba de un carcinoma papilar de tiroides (variedad folicular).

**Caso 2:** Niña de 13 años con obesidad que es remitida a la consulta por tumoración en cuello. Su pediatra había realizado una ecografía en la que se describe una lesión quística de 6 cm en el LTD. Estaba asintomática y no tenía ningún antecedente ni familiar ni personal a destacar. El control de hormonas tiroideas fue normal, los anticuerpos fueron negativos y la PAAF compatible con bocio nodular coloide, no encontrándose células neoplásicas. La niña actualmente sigue controles clínicos periódicos, se encuentra eutiroidea y se ha reducido el tamaño del nódulo a la mitad.

### Conclusiones y comentarios

Los nódulos tiroideos son generalmente asintomáticos, lo que no descarta malignidad. La exploración más la realización de ecografía con Doppler es relevante para la caracterización del nódulo, la medida de la TSH permite conocer la funcionalidad de la glándula y la PAAF orienta al diagnóstico citológico. Los pacientes con nódulos benignos deben controlarse clínicamente y con ecografía. Los nódulos malignos o sospechosos de malignidad deben tratarse quirúrgicamente. En lo que respecta a los casos presentados concluimos que ante un nódulo tiroideo en la adolescencia siempre hay que pensar que se pueda tratar de un proceso maligno, sobre todo si asocia datos clínicos sugestivos de malignidad.

## OBESIDAD TEMPRANA COMO EXPRESIÓN DEL FENOTIPO OSTEODISTROFIA HEREDITARIA DE ALBRIGHT

María Concepción Guerrero López<sup>1</sup>, Luis Salamanca Fresno<sup>1</sup>, Amaya Blanco Barrio<sup>2</sup>, Marta García González<sup>3</sup>, José Carlos Moreno Navarro<sup>3</sup>, Isabel González Casado<sup>1</sup>  
<sup>1</sup> *Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España*  
<sup>2</sup> *Complejo Asistencial de Burgos. Hospital General Yagüe, Burgos, España*  
<sup>3</sup> *INGEMM, Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España*

### Introducción

Osteodistrofia Hereditaria de Albright (OHA) o pseudohipoparatiroidismo, es un síndrome que cursa con un amplio rango de manifestaciones clínicas (talla baja, obe-

sidad, braquidactilia, retraso mental) asociado a resistencia periférica a PTH y a otras hormonas como TSH, LH, FSH, ACTH. Se debe a una disminución de la actividad biológica de la proteína Gs causada por mutaciones inactivantes del gen GNAS1.

### Resumen del caso

Varón de 11 meses de vida derivado a consultas de Endocrinología Pediátrica por obesidad mórbida.

Antecedentes personales: Embarazo controlado normal. Al nacimiento peso en Percentil (p) 51 y longitud en p33 para la edad gestacional (41 semanas) y sexo.

A los 21 días de vida, es diagnosticado de hipotiroidismo tras alteración en el cribado metabólico (TSH 44 mcUI/ml, T4 4,39 ng/dl, Anticuerpos negativos y ecografía tiroidea normal), iniciándose tratamiento con Levotiroxina. Desde los 4 meses, ganancia brusca de peso con lactancia materna exclusiva y diversificación alimentaria normal.

Estudio por obesidad en Hospital de origen: leptina normal, ACTH elevada con cortisol basal normal, elevación de PTH e hipovitaminosis D con calcio y fósforos normales. Inician tratamiento con vitamina D3 y se deriva para estudio.

En nuestra consulta, a los 11 meses de vida presenta facies redondeada con cuello corto y obesidad con  $p > 99$  de peso e IMC en  $p > 99 + 3,77$  DE y testes en canal inguinal.

Se realiza estudio analítico hormonal que confirma los hallazgos previamente descritos: TSH 42,54 mcUI/ml, T4L 1,38 ng/dl con tratamiento, ACTH 473 pg/ml, Cortisol 14,7 mcg/dl, PTH 195 pg/ml, calcio 10,4 mg/dl y vit. D3 normal. Estudios de imagen revelan RMN normal y serie ósea con escaso desarrollo acetabular y escapular y huesos toscos sin braquidactilia.

Ante presencia de resistencias hormonales múltiples (PTH, ACTH y TSH) junto con la obesidad y fascies redonda, se sospecha que pudiera tratarse de Osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA) por lo que se solicita estudio genético GNAS, que muestra mutación *de novo*, en el bolsillo de unión a GTP p.D223H que no presentan los progenitores y que en estudios de predicción de patogenicidad tiene alta probabilidad patogénica, pendiente de estudio funcional que lo confirme.

### Conclusiones y comentarios

En nuestro caso, destaca la aparición temprana de obesidad de rápida evolución sin talla baja ni otras características típicas del fenotipo Albright que pudo ser orientada hacia OHA debido a la resistencia hormonal múltiple.

## PUBERTAD ADELANTADA ¿ES NECESARIO INTERVENIR?

Ana Catalán Lambán, Ana Navedo de las Heras, Marta Granados Miras, Cristina Azcona San Julián  
Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España

### Introducción y objetivos

La aparición de caracteres sexuales entre 8 y 9 años en niñas y entre 9 y 10 años en niños constituye la definición de pubertad adelantada. Presentamos un estudio en 21 pacientes (18 niñas y 3 niños) afectados de pubertad adelantada en un hospital terciario cuyo objetivo es valorar los efectos en la talla final del tratamiento con triptorelina acetato durante 1-3 años.

### Métodos

Se recoge peso, talla, IMC antes y después del tratamiento, edad gestacional y peso al nacer, así como tallas de los padres y edad ósea, valorada por el método de Greulich-Pyle. Las tallas finales han sido comparadas con la predicción de talla final obtenida mediante el método de Bayley-Pinneau y con la talla diana familiar. La indicación principal del tratamiento se hizo en base a la predicción de talla final que fue 155,97 cm (IC 95%: 148,30-163,63).

### Resultados

La edad media de los pacientes fue de 9 años. Todos ellos habían nacido a término y no existían antecedentes de retraso del crecimiento intrauterino. El estadio puberal era Tanner 2-3. Las tallas finales alcanzadas fueron significativamente superiores ( $p < 0,05$ , media 3,39 cm IC 95%: 0,36-6,44) a las obtenidas mediante la predicción de talla. La talla final media obtenida fue de 158,54 cm (IC 95%: 152,96-164,13). Si comparamos la talla final con la talla diana familiar no existen diferencias estadísticamente significativas. Durante la administración del tratamiento valoramos la falta de progresión de los caracteres sexuales, el peso y la talla. Los pacientes no presentaron efectos adversos durante y tras el tratamiento y el IMC antes y después del tratamiento se encontraba dentro de la normalidad (IMC medio antes del tratamiento: 18,89; desviación estándar: 2,11; IMC medio después del tratamiento: 22,00; desviación estándar de 2,5).

### Conclusiones

En la actualidad existe controversia sobre la necesidad de tratar la pubertad adelantada, ya que según la literatura, solo se obtiene una mejoría significativa en la talla cuando se tratan las pubertades verdaderamente precoces (niñas  $< 8$  años y niños  $< 9$  años). En este estudio el motivo de tratamiento no fue solo la mala predicción de talla final, sino también la preocupación tanto por parte de los niños como de sus padres de una progresión rápida de la pubertad y consiguiente menarquia precoz. Aunque el estudio tiene la limitación de ser en un número reducido

de pacientes y no poseer grupo control pensamos que puede servir de apoyo para la realización de un estudio controlado en una mayor muestra de pacientes.

## PUBERTAD PRECOZ CENTRAL: EVALUACIÓN DE PARÁMETROS PREDICTORES EN PACIENTES DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Nerea Itza Martín<sup>1</sup>, Laura Herrera Castillo<sup>1</sup>, Ana Coral Barreda Bonís<sup>1</sup>, Cristina García Nardiz<sup>1</sup>, María Consuelo Castillo Lugo<sup>2</sup>, Isabel González Casado<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

<sup>2</sup> Centro Regulator de Urgencias, Bogotá, Colombia

### Introducción y objetivos

La telarquia precoz es uno de los motivos de consulta más frecuente en endocrinología infantil. Dentro del diagnóstico diferencial hay que discriminar aquellos casos con posible pubertad precoz (PP), para lo que se realiza una historia clínica y exploración física detalladas, edad ósea, ecografía ginecológica y niveles de gonadotropinas.

Objetivos:

- Describir parámetros predictores de pubertad precoz central en las telarquias precoces.
- Establecer una posible relación entre niveles de gonadotropinas basales y respuesta a test de estímulo con análogos de GnRH (LH-RH).

### Métodos

Se evalúan de manera descriptiva y retrospectiva 49 pacientes que consultaron entre el 2010-2015 en un Hospital Terciario por telarquia precoz. A todas las pacientes se les realizó el test de LH-RH, con el fin de diagnosticar los

casos de pubertad precoz central (PPC), definida como pico de LH > 7 mUI/ml tras infusión de LH-RH.

### Resultados

La edad media de consulta fue 7,85 años (1,1 DE). El 16,3% referían antecedentes familiares de PP. El 63,3% eran españolas, el resto procedían de Asia (22,5%), Latinoamérica (12,2%) y África (2%). El 20% de las pacientes eran adoptadas. La edad media de presentación de la telarquia fueron 7,46 años (0,86 DE), encontrándose el 88% de ellas en un estadio Tanner 2.

De las 49 pacientes que consultaron por telarquia precoz, 24 de ellas (49%) fueron diagnosticadas de pubertad precoz central. En este subgrupo de pacientes, la media de edad de inicio de telarquia fue de 7,46 años (0,86 DE); el 62,5% de las pacientes tenían edades óseas adelantadas más de 1 año respecto a edades cronológicas; el 20% tenían hallazgos puberales en ecografía pélvica y los rangos de LH basal obtenidos oscilaban entre 0,1 y 4 mUI/ml. En el subgrupo de telarquia precoz, la media de edad de inicio de telarquia fue 7,42 años (0,89 DE); en el 64% de las pacientes, la edad ósea se encontraba más de 1 año adelantada respecto a la cronológica y el 8% de las ecografías pélvicas tenían características de inicio de pubertad. Los rangos de LH basal obtenidos oscilaban entre 0,1 y 1,14 mUI/ml.

No se encuentran diferencias significativas entre los parámetros evaluados en ambas poblaciones.

### Conclusiones

Los parámetros evaluados en nuestra serie no fueron discriminativos para predecir una posible PPC. Los niveles basales de LH aislados no orientaron al diagnóstico de PPC, siendo necesarias pruebas de estímulo para un diagnóstico certero. El uso de técnicas ultrasensibles para determinaciones basales de LH, podría aumentar el valor predictivo de PPC.

	Pubertad precoz central (PPC)	Telarquia precoz idiopática (TPI)
Telarquia (Tanner 2)	7 años y 5 meses	7 años y 5 meses
Edad ósea adelantada	62,5%	64%
Ecografía pélvica puberal	20%	8%
LH basal	0,1-4 mUI/ml	0,1-1,14 mUI/ml

## PUBERTAD PRECOZ EN NIÑO DE 13 MESES

María Torres Rico<sup>1</sup>, Yolanda Aparicio Jiménez<sup>1</sup>, Sebastián Roldán Pérez<sup>2</sup>, Pablo Ruiz Ocaña<sup>3</sup>, Alicia Torralbo Carmona<sup>2</sup>, Andrés Garcés Ramos<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Punta Europa, Algeciras, Cádiz, España

<sup>2</sup> Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>3</sup> Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

### Introducción

La pubertad precoz se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios en edades no fisiológicas, antes de los 8 años en niñas y antes de los 9 en varones.

La incidencia es de 1/5.000-10.000 siendo más frecuente en niñas.

La mayoría de los casos son de origen idiopático, en cambio en los varones hasta en un 40% son secundarios a un proceso orgánico.

### Resumen del caso

Paciente de 13 meses derivado de primaria por presencia de acné y vello púbico desde los 3 meses previos. No refiere olor apocrino ni crecimiento acelerado. La madre refiere crecimiento del pene marcado desde el nacimiento.

Antecedentes personales Recién nacido a término, parto eutócico. Tratamiento materno con mezasalacina durante la gestación.

Antecedentes familiares: desarrollo puberal normal.

Exploración física: Buen estado general buen hidratado y perfundido, normocoloreado. Desarrollo psicomotor normal.

Talla 76 cm p 42 SDS -0,21. Peso 9,7 kg p 22 SDS -0,78.

Testes en bolsa tamaño menor 4 cc, pene ancho de 5-6 cm, con pubarquia grado 2 vello abundante, fino.

Acné facial marcado. No axilarquia. Resto exploración por aparatos normal.

Pruebas complementarias:

Hemograma, bioquímica y TSH normal.

FH 0,27 mU/ml y LH 0,34 mU/ml.

PRL normal.

17-Beta estradiol normal.

Testosterona 2,8 ng/ml, en rango puberal. DEHAS 1.222,7 mcg/dl.

AFP 8,6 ng/ml.

Edad ósea: 15 meses.

Se solicita ecografía abdominal, para valoración de suprarrenales, detectándose masa sólida ecogénica en polo superior del riñón derecho de 3 cm de diámetro, compatible con neoplasia suprarrenal derecha.

Evolución: El paciente es derivado a oncología de hospital

de referencia confirmándose el diagnóstico de neoplasia suprarrenal, posteriormente se procede a la cirugía con resección completa de la masa, con bordes limpios.

Tras la realización de anatomía patológica de la masa se llega al diagnóstico definitivo de carcinoma adrenocortical.

Posteriormente tras la extirpación tumoral se realiza control analítico con testosterona 0 ng/ml.

### Conclusiones y comentarios

La pubertad precoz es una entidad caracterizada por la presencia de caracteres secundarios sexuales de una manera precoz además de una aceleración del crecimiento óseo.

En varones hasta un 40% son de causa orgánica.

La pubertad precoz periférica puede ser debida a patología suprarrenal y en algunos casos asociarse a pubertad precoz central.

## PUBERTAD PRECOZ: ESTUDIO LONGITUDINAL DE UNA POBLACIÓN DE NIÑAS

Rocío Gallardo García, Emma Lara Orejas, José Luis Ruibal Francisco

Hospital Infanta Cristina, Parla, Madrid, España

### Introducción y objetivos

La pubertad precoz se define como la aparición de telarquia antes de los 8 años en niñas o aumento del volumen testicular antes de los 9 en niños, acompañándose de aceleración de edad ósea y de velocidad de crecimiento. Es una enfermedad con una baja incidencia (0,02-1,07 casos/100.000) de predominio femenino, aumentando en los últimos años. El tratamiento se basa en frenar la activación central de la pubertad mediante análogos de GnRh, buscando mejorar el pronóstico de talla y evitar consecuencias psicológicas.

El objetivo de este estudio es la descripción de características epidemiológicas, datos antropométricos, pruebas complementarias y analizar la indicación adecuada de tratamiento.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de pubertad precoz central en nuestro hospital desde su apertura en 2008 hasta diciembre 2014.

### Resultados

Presentamos 37 pacientes, de raza caucásica el 64%, el 25% eran de origen sudamericano, el 8% oriental y el 3% de raza negra. El 95% fueron recién nacidos a término y un 5% pretérminos. De ellos solo en el 5% se objetivó bajo peso para la edad gestacional.

La edad media de aparición de telarquia fue de 7,5 (5,5-8) años, todas ellas acompañadas de edad ósea acelerada de 2,3 ( $\pm$  1,26) años. El estudio analítico inicial mostró normalidad de la función tiroidea y niveles de estradiol prepuberales.

A todos se les realizó test de estimulación con LHRH (dosis 100 mcg/m<sup>2</sup>), y ecografía abdomino-pélvica. Un 24% obtuvo resultados no concluyentes de elevación de LH, sin embargo el resultado de la ecografía mostraba datos de estimulación estrogénica (a excepción de tres pacientes). De los pacientes con test LHRH patológico la ecografía fue normal en un 17%.

Se les realizó RM hipofisaria, el único hallazgo fue un quiste pineal de tamaño 8 mm.

Todos los pacientes con test de LHRH patológico fueron tratados con análogos de GNRH. La edad media de inicio del tratamiento fue de 7,5 años.

La talla final de los pacientes que han finalizado el tratamiento (duración media 19 meses) ha sido de 153 (147-160) cm, -0,73 DE, para los cuales la talla genética correspondiente era de 157(153-163) cm, -0,02 DE.

## Conclusiones

El diagnóstico de pubertad precoz es complicado en algunos pacientes, actualmente la prueba más valiosa es el test de estimulación, aunque no debe basarse únicamente en esta prueba.

El tratamiento es eficaz pero hay que ser cauto a la hora de iniciarlo, dado que no en todos los pacientes es igual de beneficioso.

## TALLA BAJA COMO ÚNICO SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN DE UN SÍNDROME DE INTERRUPTIÓN DEL TALLO HIPOFISARIO

Pilar Espiño Lorenzo, María del Carmen Tamames Redondo, María Cristina Granja Martínez, José Miguel Díaz Grande, Aurora Pavón Freire, Francisco Javier Cores González

*Complejo Hospitalario de Pontevedra, España*

## Introducción

La talla baja es un motivo habitual de derivación a Endocrinología infantil. En aproximadamente un 20% la talla baja es patológica, radicando la importancia de su diagnóstico etiológico en la posibilidad de hacer un tratamiento precoz y eficaz, en algunos de ellos con hormona de crecimiento.

## Resumen del caso

Varón de once años. No antecedentes perinatales, personales ni familiares de interés. A los nueve años y seis meses de edad fue derivado a Endocrinología infantil por talla baja, sin otra clínica.

Datos auxológicos: estatura por debajo percentil 3 (-3,10 SDS), velocidad de crecimiento 3,6 cm/año (-2,93 SDS) y peso en percentil 20 (-0,82 SDS). Se calculó: talla diana 172,63 cm (-0,75 SDS), predicción talla adulta 166 cm (-1,76 SDS) y edad ósea siete años.

Examen físico normal y volumen testicular 2 ml.

Evaluación hormonal: concentración baja IGF-1. No otras alteraciones hormonales ni analíticas. Dos pruebas de estimulación de GH (ejercicio y clonidina) revelaron pico máximo de 0,7 y 0,3 ng/ml respectivamente.

Se solicitó RM cerebral: hipoplasia de adenohipófisis, tallo hipofisario truncado y no visualización de neurohipófisis.

Diagnóstico: Deficiencia hormona de crecimiento secundario a Síndrome de interrupción del tallo hipofisario.

Tratamiento: hormona de crecimiento recombinante (GHR), suspendida al mes de su inicio por cefalea opresiva y papiledema bilateral en examen oftalmológico. Cuadro resuelto a los 4 meses, reanudándose tratamiento con GHR.

Actualmente tiene 11 años, presenta talla por encima percentil 3 (-1,84 SDS), velocidad de crecimiento 8,3 cm/año (2,95 SDS), edad ósea 9 años y niveles normales IGF-1 e IGFBP-3.

## Conclusiones y comentarios

El síndrome de interrupción del tallo hipofisario (PSIS) es una anomalía congénita de la hipófisis que se caracteriza por la tríada: aplasia o hipoplasia de hipófisis anterior, tallo hipofisario no visible o muy delgado e hipófisis posterior ectópica o ausente.

Se asocia con déficit permanente de GH, que puede ser aislado o estar asociado a otros déficits hormonales de la adenohipófisis. También pueden estar presentes otras malformaciones cerebrales y/o de la línea media.

Su etiopatogenia es todavía desconocida.

El diagnóstico se sospecha en base a los hallazgos clínicos, concentraciones bajas de IGF-1 y pico de GH disminuido, llevándose a cabo la confirmación a través de una RNM del área hipotálamo-hipofisaria.

El tratamiento se basa en la sustitución de las hormonas deficitarias.

En caso de tratamiento con GHR, han de realizarse exámenes oftalmológicos durante los primeros meses de tratamiento, sobre todo a pacientes que aquejan cefalea o trastornos visuales.

## ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

### DEBUT CLÍNICO CLÁSICO NEONATAL Y PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO DE UN PACIENTE CON ACIDEMIA METILMALÓNICA Y HOMOCISTINURIA

Daniel Enrique Alonso Martín<sup>1</sup>, Andrea Fernández Menéndez<sup>1</sup>, Sinziana Stanescu<sup>1</sup>, Amaya Bélanger Quintana<sup>1</sup>, Begoña Merinero Cortés<sup>2</sup>, Mercedes Martínez-Pardo Casanova<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

<sup>2</sup> Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares, Madrid, España

#### Introducción

La acidemias metilmalónicas con homocistinuria son secundarias a trastornos del metabolismo de la hidroxico-balamina que impiden la síntesis de metilcobalamina y adenosilcobalamina, cofactores del paso de homocisteína a metionina y de metilmalonilCoA a succinilCoA respectivamente, ocasionando un acúmulo de homocisteína y ácido metilmalónico en sangre, orina y tejidos. Se debe hacer un diagnóstico diferencial con deficiencias de vitamina B12 en la madre que da lactancia materna y en el neonato así como de los diferentes pasos del metabolismo de la hidroxico-balamina, e iniciar lo antes posible tratamiento con hidroxico-balamina, betaína, carnitina, ácido folínico y dieta limitada en proteínas naturales.

#### Resumen del caso

Neonato de 7 días de vida remitido a consultas por sople detectado en la maternidad. Se objetiva hipotonía central, succión débil, estancamiento ponderal, ictericia marcada, eritema tóxico ampollosa y miocardiopatía con CIV y FOP, ingresando para estudio. A los 3 días presentó empeoramiento neurológico, con episodios de hipertensión, flexión de puños, extensión de miembros inferiores y chupeteo. El EEG mostró crisis multifocales bilaterales y asincronía interhemisférica, con brotes de supresión. Analíticamente presentó trombopenia, anemia hemolítica, hiperuremia, hepatopatía y nefropatía. La homocisteinemia de 198  $\mu\text{mol/L}$  (normal < 12) obligó a tomar muestras para diagnóstico metabólico que objetivaron aumento de los ácidos propiónico, metilcátrico y metilmalónico en orina, siendo diagnosticado de acidemia metilmalónica con homocistinuria e inició tratamiento con hidroxico-balamina, carnitina, ácido folínico, betaína y dieta limitada en metionina, treonina, valina e isoleucina. La homocisteinemia disminuyó en 24 horas a 17  $\mu\text{mol/L}$  y los ácidos orgánicos al cuarto día. Normalizó el hemograma y las funciones hepática y renal en 7 días. El estudio enzimático y genético demostró que se trataba de una deficiencia de CbLC con efecto predecible en la protei-

na p.217dupA en homocigosis. En revisiones posteriores la homocisteína y el metilmalónico están controlados. La evolución neurológica del paciente ha sido excelente, iniciando la deambulacion con apoyo y los bislabos a los 15 meses.

#### Conclusiones y comentarios

Ante un neonato hipotónico con fallo multiorgánico se debe sospechar siempre una enfermedad metabólica. El síndrome hemolítico-urémico y la piel escaldada son típicos, aunque no exclusivos, de una deficiencia en el metabolismo de la hidroxico-balamina. La instauración precoz de un tratamiento dietético y farmacológico puede evitar el fallecimiento del paciente y las importantes secuelas neurológicas.

### HIPERGLICINEMIA NO CETÓSICA: CAUSA EXCEPCIONAL DE ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA

María José Sánchez Soler<sup>1</sup>, María Juliana Ballesta Martínez<sup>2</sup>, Inmaculada González Gallego<sup>3</sup>, Rosario Domingo Jiménez<sup>4</sup>, Encarna Guillén Navarro<sup>5</sup>, David Gil Ortega<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, IMIB-Arrixaca, Murcia, España

<sup>2</sup> Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, IMIB-Arrixaca, Murcia. CIBERER, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras, ISCIII, Madrid, España

<sup>3</sup> Centro de Bioquímica y Genética Clínica, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, IMIB-Arrixaca, Murcia. CIBERER, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras, ISCIII, Madrid, España

<sup>4</sup> Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

<sup>5</sup> Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, IMIB-Arrixaca. CIBERER, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras, ISCIII, Madrid. Cátedra de Genética Médica, UCAM-Universidad Católica, Murcia, España

<sup>6</sup> Unidad Gastroenterología Infantil, Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

#### Introducción y objetivos

La hiperglicinemia no cetósica (NKH) es un error innato del metabolismo de la glicina (Gly), caracterizado por la acumulación de este aminoácido en tejidos y fluidos del organismo. Los síntomas, fundamentalmente neurológicos y de gravedad variable, suelen aparecer el primer mes de vida. Es una enfermedad rara, de prevalencia desconocida, pero en nuestra región ha habido 4 casos los últimos 15 años.

## Métodos

Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes diagnosticados de NKH durante los años 2000-2014. Objetivo: descripción de características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas, tratamiento recibido y pronóstico de los casos

## Resultados

Describimos 4 casos (2 niños/2 niñas), sin antecedentes de consanguinidad. Tras una gestación y parto sin incidencias, ingresaron a las pocas horas de vida (5-26 h) por hipotonía, succión débil e hiporreactividad. Tres (75%) desarrollaron crisis convulsivas en siguientes 12-24 horas y progresión al coma; el otro caso presentó crisis mioclónicas tras el primer mes de vida a pesar del tratamiento. Patrón paroxismo-supresión en EEG (100%). Valor medio de Gly en plasma (GlyP) al diagnóstico 6,6 mg/100 ml (vn 1,7-5,5), aunque un caso presentó cifras normales. Todos presentaron cociente Gly P/LCR alterado (vn < 0,04). Sin

otros hallazgos en el estudio analítico habitual en sangre y orina. Todos recibieron fármacos antiepilépticos, dextrometorfano (inhibidor de los receptores NMDA), cofactores enzimáticos (fólico, piridoxina) y carnitina con respuesta parcial inicial. En dos casos, el tratamiento dietético con una fórmula de aminoácidos sin Gly, combinado con un quelante de Gly (benzoato sódico) demostró un descenso de esta tanto en P como en LCR apreciando progresiva mejoría neurológica en ambos casos.

## Conclusiones

Ante un neonato con deterioro neurológico progresivo y convulsiones, sin alteraciones en analítica sanguínea, debemos sospechar NKH y ampliar estudio metabólico a LCR. Los niveles de GlyP no son un buen indicador diagnóstico ni pronóstico. El pronóstico es grave con alta morbilidad y mortalidad, pero el tratamiento dietético y farmacológico agresivo, disminuye los niveles de glicina y sus efectos a nivel del SNC, y puede resultar en mejoría clínica.

Mutación	Gly P	Gly LCR	Gly LCR/P	Evolución
<i>Desconocida</i>	1,9	0,98	0,51	Fallecido (sepsis y fallo multiorgánico) 9.º día
<i>Delección E1-E2/ delección E1-E15 gen GLDC</i>	7,6	0,96	0,126	Fallecido (sepsis y fallo multiorgánico) 7.º día
<i>c.259-1G &gt; C/ c.806G &gt; A gen AMT</i>	8,9	0,67	0,075	Diagnóstico al 4.º mes. Encefalopatía moderada. Deambulación a los 4 años. 6 años
<i>c.924delT homocigosis gen GLDC</i>	12,3	1,2	0,097	Encefalopatía severa. Gastrostomía. 8 meses

(Gly en mg/100 ml)

## LACTANTE CON HEPATOSPLENOMEGALIA Y AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

Inmaculada Sánchez Rodríguez  
Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

### Introducción

Describimos el caso de un lactante varón de 10 meses diagnosticado de enfermedad de Gaucher tipo IIIb tras estudio neurológico y metabólico.

### Resumen del caso

Varón de 10 meses, traído a urgencias por cuadro cataral y fiebre, con episodios de aparente desconexión del medio, mirada fija y apraxia oculomotora leve.

Antecedentes personales: trombopenia neonatal transitoria idiopática y estancamiento ponderoestatural (< 2 DS) desde el sexto mes de vida. Sin antecedentes familiares de interés.

En la exploración física llama la atención, además de la clínica neurológica descrita, hepatomegalia a 5 cm bajo reborde costal derecho y esplenomegalia a 6 cm bajo reborde costal izquierdo. Microcefalia. No disfagia, estridor ni piramidismo.

El EEG muestra anomalías epileptiformes que condicionan junto con la clínica iniciar tratamiento anticonvulsivante. RM craneal normal. En ecografía abdominal, se visualiza hepatomegalia con hiperecogenicidad difusa y esplenomegalia gigante. Hemogramas seriados con trombopenia (cifra mínima de plaquetas: 61.000) sin otras citopenias ni otras alteraciones. Bioquímica y coagulación: normales. Serologías VEB, CMV, VHB, VHC, *Leishmania*, rubeola, sífilis y toxoplasma negativas. Cultivo de CMV en orina: negativo.

En la serie ósea no se observan alteraciones y en la radiografía de tórax afectación intersticial. Hipoacusia moderada en potenciales evocados. Valoración oftalmológica normal. En estudio ecocardiográfico foramen oval.



Dados los hallazgos clínicos-exploratorios descritos se inicia estudio de enfermedades metabólicas y de depósito. El estudio bioquímico de enfermedades metabólicas (aminoácidos en sangre y orina, ácidos grasos en orina, ácidos grasos de cadena muy larga en suero) muestra valores dentro de la normalidad.

Actividades enzimáticas disminuidas para la glucocerebrosidasa en leucocitos y elevación de niveles de quitotriosidasa en plasma.

Los estudios genéticos muestran la mutación L444P en heterocigosis en el gen de la glucocerebrosidasa, pendiente de buscar la segunda mutación y deficiencia para la expresión de la quitotriosidasa humana.

Tanto los resultados enzimáticos como genéticos son compatibles con la enfermedad de Gaucher. Debido a la afectación sistémica y al no empeoramiento de la clínica neurológica en el seguimiento del paciente, se clasifica en tipo IIIb (neuropático crónico). Se ha iniciado tratamiento enzimático sustitutivo y se ha planteado la posibilidad de asociar tratamiento de reducción de sustrato.

### Conclusiones y comentarios

La enfermedad de Gaucher es la enfermedad de depósito lisosomal más frecuente. Se trata de un trastorno multisistémico progresivo, que se asocia a un aumento de morbimortalidad prematura, sobre todo en formas precoces con presentación neurológica aguda. El diagnóstico y tratamiento precoces pueden mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes con afectación sistémica y clínica neurológica crónica.

## MI HIJO HUELE A PESCADO

Patricia Flores Pérez, M<sup>a</sup> Mar Velilla Aparicio, Lourdes Calleja Gero, Julia Cano Fernández, Consuelo Pedrón Giner, Francisco José Sanz Santaefemia  
*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

### Introducción

La trimetilaminuria es un error congénito del metabolismo leve, poco frecuente, de herencia autosómica recesiva. Se caracteriza por el olor a pescado podrido que despiden los pacientes al tomar determinados fármacos, alimentos y xenobióticos, debido a la excreción excesiva en orina, sudor y aliento de un compuesto volátil, la trimetilamina (TMA).

### Resumen del caso

**Caso 1.** Hermanos de 2 y 10 años de edad traídos a la consulta de Pediatría por fuerte olor corporal a pescado cada vez que comen pescado azul. Con la sospecha clínica se solicita estudio bioquímico en orina al Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares de nuestra comunidad, hallándose excreción elevada de TMA,

aumento de la relación TMA/TMA-NO (trimetilamina N-óxido) y disminución del porcentaje de TMA-NO, compatible con una trimetilaminuria. Para su confirmación genética se realiza secuenciación del gen FMO3 en ambos pacientes y sus padres, confirmando la herencia de ambos alelos mutados.

**Caso 2.** Niño de 2,5 años que, a los 23 meses fue diagnosticado de glucogenosis tipo IIIa (enfermedad de Cori o Forbes) con afectación hepática y muscular. Desde entonces, sigue una dieta con aumento del aporte proteico. Su madre comenta en la consulta de Nutrición que el niño huele mal después de las comidas. Se solicita estudio bioquímico en orina, compatible con trimetilaminuria, y estudio del gen FMO3 y diagnóstico de portadores en los padres. Se identifican 2 polimorfismos genéticos sinténicos [p.Glu158Lys; p.Glu308Gly] asociados a una forma suave del síndrome de olor a pescado.

### Conclusiones y comentarios

Con la presentación de estos casos queremos contribuir al conocimiento de esta rara condición producida por un defecto en el metabolismo de la TMA, procedente del metabolismo intestinal de alimentos ricos en colina, lecitina, carnitina y TMA-NO. Su incidencia estimada es 1/40.000 personas.

Aunque en el caso 2 sospechamos una forma transitoria relacionada con el exceso de precursores dietéticos de TMA (dieta enriquecida en colina), o una forma secundaria a su lesión hepática, el estudio genético aclaró su origen primario.

No existe tratamiento etiológico, pero la eliminación controlada de la dieta de alimentos ricos en colina y TMA-NO minimiza el mal olor y los pacientes mejoran. El problema en pediatría es que no se recomienda la restricción de colina en niños en edad de crecimiento.

Es importante conocer que el pronóstico de esta condición depende, en gran medida, de los trastornos psicosociales asociados, por lo que se han creado grupos de apoyo de atención a los pacientes.

## NEONATO CON ESTANCAMIENTO PONDERAL: PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ACIDURIA METILMALÓNICA CON HOMOCISTINURIA

Noelia Ruiz Castellano, Ana Belén Pérez Santos, Domingo González-Lamuño Leguina, María Caunedo Jiménez, Ana Orizaola Ingelmo, Esther González Escartín  
*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España*

### Introducción

El estancamiento ponderal supone un motivo de consulta frecuente en la práctica clínica pediátrica. La causa más frecuente suele estar en relación con una falta de

aporte calórico. Sin embargo en los casos en los que se asocie otra sintomatología, debemos pensar en etiologías menos habituales, y realizar un estudio más exhaustivo. En caso de presentación de síntomas digestivos, neurológicos y estancamiento ponderal, pensar en enfermedades derivadas de trastornos metabólicos a pesar de la poca frecuencia de los mismos.

## Resumen del caso

Neonato de 25 días de vida que ingresa para estudio por rechazo de las tomas de fórmula de inicio, vómitos y estancamiento ponderal, sin recuperación del peso al nacimiento.

Antecedentes personales: Ecografías prenatales y serologías normales. Parto eutócico, a término (41 + 3 s). Periodo neonatal inmediato sin incidencias.

Se inicia estudio de estancamiento ponderal, que incluye perfil nutricional, infeccioso, inmunológico, metabólico y pruebas de imagen. Se pauta secuencialmente alimentación con fórmula de inicio, fórmula hipercalórica y fórmula hidrolizada, presentando vómitos y rechazo de las mismas incluso con alimentación enteral continua por SNG. Presenta deterioro neurológico progresivo, objetivándose en EEG retraso madurativo para la edad del paciente y en RMN cerebral atrofia global del encéfalo. Anemización, precisando 2 transfusiones de hematíes. Hipertensión arterial, secundaria a nefropatía bilateral que respondió bien a propanolol.

En estudio metabólico se objetivan cifras muy elevadas de ácido metilmalónico en orina, y homocisteína en sangre sugestivo de aciduria metilmalónica con homocisteinuria, por lo que se inicia tratamiento con HIDROXICOBALAMINA intramuscular, fórmula especial hipoproteica exenta de valina, treonina y metionina, y cofactores como la carnitina, folínico y betaína.

Buena evolución posterior, con buena tolerancia oral y curva ponderal ascendente. Persistencia de discreta hipotonía axial, con escaso sostén cefálico.

## Conclusiones y comentarios

La aciduria metilmalónica con homocisteinuria es un infrecuente error congénito del metabolismo de la cobalamina. Ocasiona un defecto funcional de la metilmalonil-CoA mutasa y de la metiltetrahidrofolato-homocisteína metiltransferasa.

Sus síntomas se deben a la acumulación de ácido metilmalónico y de homocisteína: succión débil, hipotonía, estancamiento ponderoestatural, retraso psicomotor, encefalopatía, convulsiones, cetoacidosis, nefropatía, tromboembolismo.

Resaltar la importancia del diagnóstico y tratamiento precoces, para evitar la progresión del deterioro neurológico y la corrección del daño multiorgánico producido por el acúmulo de metabolitos intermedios. Mejorando así el pronóstico y la calidad de vida del paciente.

## PANCREATITIS EN ACIDEMIA PROPIONICA, ¿ETIOLOGÍA DESCONOCIDA?

Daniel Enrique Alonso Martín, Andrea Fernández Menéndez, Sinziana Stanescu, Amaya Bélanger Quintana, Francisco Arrieta Blanco, Mercedes Martínez-Pardo Casanova

*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

## Introducción

La acidemia propiónica (PA) es debida a deficiencia de propionilcoa carboxilasa, afectando al metabolismo de cuatro aminoácidos esenciales (metionina, treonina, valina, isoleucina) y al de la cadena lateral del colesterol. Fisiopatológicamente hay acúmulo de PropionilCoA (PCoA) condicionando encefalopatía hiperamoniémica por inhibición del ciclo de la urea, acidosis metabólica por PCoA y cetónicos, deficiencia de carnitina por gasto, acúmulo de metilcitrato que bloquea funciones mitocondriales y en el 20% de los casos, pancreatitis de mecanismo etiológico críptico. El tratamiento en PA precisa dieta limitada en colesterol y en aquellos aminoácidos precursores de PCoA, así como aporte de carnitina. De 25 acidemias propiónicas tratadas, dos han tenido pancreatitis y aquí las presentamos con su etiología.

## Resumen del caso

**Caso 1:** niña de 8 años con PA bien controlada. Bioquímicamente presentaba trigliceridemias entre 150 y 190 mg/dl, con lipasas normales. Seis meses antes de debutar con la pancreatitis precisó corticoides por urticaria, a los tres meses presentó trigliceridemia de 985 mg/dl con aumento progresivo hasta 2960 mg/dl, colesterolemia de 580 mg/dl y lipasa de 29 UI/L el mes previo. Inició tratamiento con aporte graso exclusivo de MCT. Al debut presentó triglicéridos de 300 mg/dl y colesterol de 200 mg/dl, se efectuó test de heparina para actividad lipoproteína-lipasa endotelial (LPL) con actividad postestímulo residual del 35%, lo cual indicó deficiencia parcial de LPL. A los cuatro meses presentó nuevamente clínica de pancreatitis aguda, con lipasa hasta 195 UI/L, triglicéridos 177 mg/dl, colesterol < 300 mg/dl y gGT hasta 500 UI/L. La ecografía pancreática mostró edema pancreático sin litiasis. Preciso 35 días de ingreso y tratamiento con reposo digestivo (salvo MCT), analgesia, y alimentación parenteral sin grasas. La deficiencia de LPL explica esta pancreatitis en PA.

**Caso 2:** mujer de 25 años con PA y reservorio subdérmico con catéter en cava superior. Presentó durante una semana clínica de pancreatitis aguda con lipasa de 550 UI/L y gGT de 2.010 UI/L, precisando tratamiento hospitalario normalizando lipasa al 5º día. Se trasladó a nuestra unidad en ese momento por hiperamonemia de 150  $\mu\text{mol/L}$  ( $N < 50$ ), que normalizó con ácido carglúmico y arginina. La ecografía pancreática fue normal, la colangiografía pancreática mostró un canal pancreático arrosariado

y lesiones atróficas en cola pancreática. Los hemocultivos del reservorio y periférico mostraron enterococo y *Candida*. La sepsis ligada a reservorio puede ser causa de pancreatitis.

### Conclusiones y comentarios

La etiología de las pancreatitis en PA puede no ser críptica si se investigan adecuadamente las causas.

## TERAPIA ENZIMÁTICA SUSTITUTIVA EN MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Ana Elena Pascua Santamaría, Rocío Jadraque Rodríguez, Francisco Gómez Gosálvez, Ana María Huertas Sánchez, Gema Mira-Perceval Juan, Macarena Reolid Pérez  
*Hospital General Universitario de Alicante, España*

### Introducción

En la mucopolisacaridosis (MPS) tipo I el déficit de  $\alpha$ -L-iduronidasa produce una acumulación de glucosaminoglicanos (GAG) en órganos y tejidos, causando una disfunción multiorgánica progresiva. El síndrome de Hurler es la forma de presentación más severa, con deterioro cognitivo, musculoesquelético y cardiorrespiratorio temprano y muerte en la primera década de la vida.

El tratamiento de elección es el trasplante de progenitores hematopoyéticos, pero no siempre se encuentra donante compatible o se cumplen criterios necesarios. Como alternativa se emplea la terapia de reemplazo enzimático (ERT).

Describimos la evolución de una niña con MPS I tipo Hurler, que recibió ERT durante 6 años, con el fin de intentar establecer el beneficio conseguido con el tratamiento.

### Resumen del caso

Diagnosticada a los 13 meses de edad y sin donante de médula ósea compatible, se inicia a los 16 meses de edad tratamiento intravenoso con  $\alpha$ -L-iduronidasa recombinante humana (100 unidades/kg/semanal). Hasta los 24 meses de edad presentó un deterioro progresivo pero lento, con periodo de estabilidad hasta los 4 años, tras lo que se produce progresivamente un empeoramiento notable, con muerte a los 7 años de edad por parada cardiorrespiratoria.

Analizando por áreas, a nivel articular, tras 20 meses de tratamiento se evidenciaba menor rigidez. Esta mejoría duró apenas 1 año, disminuyendo de nuevo la movilidad y la fuerza.

El deterioro neurológico se inició a los 18 meses progresando a pesar del tratamiento (las enzimas no atraviesan la BHE), siendo el área del lenguaje la más afectada. Al diagnóstico presentaba atrofia cerebral con dilatación

ventricular que fue en aumento requiriendo válvula de derivación ventrículo-peritoneal con 7 años de edad.

La función respiratoria estaba cada vez más comprometida, presentando múltiples infecciones respiratorias. Con 7 años empleaba CPAP nocturna.

A nivel cardiológico la ligera insuficiencia tricúspide/mitral y dilatación de raíz aórtica detectada al diagnóstico no progresó, manteniéndose asintomática.

Desde los 2 años presentaba discreta hepatomegalia, que se mantuvo sin cambios.

Análiticamente se evidenció disminución en la excreción urinaria de GAG tras 6 meses de tratamiento. Tras 11 meses aumentaron los niveles de  $\alpha$ -L-iduronidasa 24 veces respecto al valor inicial.

### Conclusiones y comentarios

En nuestra experiencia el beneficio del ERT ha sido mínimo, progresando la enfermedad a pesar del mismo, suponiendo además un gasto económico importante. Planteamos la necesidad de seguir evaluando la eficacia de la ERT como tratamiento para el síndrome de Hurler, así como la búsqueda de nuevas terapias para su manejo.

## TRIMETILAMINURIA PRIMARIA. SERIE DE CASOS

María Gascón García<sup>1</sup>, Antonio José Domínguez Pérez<sup>1</sup>, Ana Moráis López<sup>1</sup>, Arantxa Gil Cabañas<sup>1</sup>, Cristina Ots Ruiz<sup>1</sup>, Celia Pérez-Cerdá Silvestre<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

<sup>2</sup> Universidad Autónoma de Madrid, España

### Introducción y objetivos

La trimetilaminuria es un trastorno autosómico recesivo caracterizado por olor corporal característico debido a la excreción en orina y otros fluidos de trimetilamina (TMA), amina muy volátil y con fuerte olor a pescado. Estos pacientes presentan un defecto hepático de la flavinmonooxigenasa 3 (FMO3), que en condiciones normales oxida la TMA en trimetilamina-N-óxido (TMAO), amina inodora que excretan los individuos sanos. La incidencia estimada es de 1/40.000 personas, con 1% de portadores asintomáticos. Se han descrito formas transitorias en niños heterocigotos por inmadurez enzimática. El tratamiento es higiénico-dietético y, en ocasiones, farmacológico. El objetivo del estudio es describir los pacientes con trimetilaminuria diagnosticados en un hospital terciario.

### Métodos

Estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de trimetilaminuria en el hospital. Se registró: sexo, edad al diagnóstico, antecedentes personales, síntoma principal, alimentos que producen exacerbación, niveles de TMA y TMAO en orina tras ingesta de pescado (espectrometría de masas en tándem), mutaciones del gen FMO3 (1q23-q25) y tratamiento.

## Resultados

Se registraron 8 pacientes (4 mujeres). Rango de edad al diagnóstico 10-48 meses. Siete pacientes fueron diagnosticados con menos de 21 meses. Antecedentes de interés: síndrome alcohólico fetal (1 paciente), celiacía (1 paciente) y retraso madurativo y nefrolitiasis (1 paciente). Consultaron por olor característico tras la ingesta de pescado blanco (8 pacientes), otros alimentos (2 pacientes) o tras episodios febriles (1 paciente). El porcentaje medio de TMAO en orina fue del 80,2% de la TMA total ( $N > 98,4\%$ ). Cuatro pacientes presentaron en al menos 1 alelo los polimorfismos sinténicos c.472 G > A y c.923 A > G, asociados a formas suaves. Se detectaron 3 mutaciones nuevas en 3 pacientes. Una paciente de 4 años presentó mutación en heterocigosis. Un paciente no presentó mutaciones en la secuencia codificante. Se realizó consejo dietético en todos los casos, para evitar exclusiones alimentarias excesivas.

## Conclusiones

El inicio de los síntomas fue muy precoz en la mayoría de pacientes, sin claro predominio de sexo.

El pescado blanco fue el alimento más relacionado con los síntomas.

Ninguno de los pacientes ha precisado hasta ahora tratamiento farmacológico.

Una paciente (heterocigota) presenta probablemente una forma transitoria.

## ¿SIGUE CAMBIANDO EL PATRÓN CLÍNICO DE DEBUT DE LA ENFERMEDAD CELÍACA?

Francisca Bermejo Costa, Carmen Martínez Ferrández, Juan José Benavente García, Pedro Cortés Mora, Marta Díaz Ruiz, Patricia Esteban Torrella  
*Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

## Introducción y objetivos

La enfermedad celíaca (EC) es la enteropatía crónica más frecuente y se presenta en sujetos genéticamente predisuestos tras la exposición a gluten.

El heterodímero HLA-DQ2 aparece en más del 90% de los celíacos.

La triada clásica de debut presenta clínica malabsortiva con diarrea, estancamiento ponderal y distensión abdominal.

Los estudios de patrón clínico al diagnóstico constatan un aumento progresivo de las formas atípicas (oligoasintomáticas o asintomáticas).

El objetivo de este estudio es analizar las formas de presentación clínica al debut en EC en comparación con estudios anteriores.

## Métodos

Se incluyen en un estudio retrospectivo los pacientes diagnosticados en nuestro hospital de EC según criterios ESPGHAN entre 2012 y 2014.

En todos ellos se recogieron las siguientes variables: edad al inicio de los síntomas y al diagnóstico, sexo, síntomas de presentación y genética.

## Resultados

Se identifican 46 pacientes de los cuales 24 son varones. La mediana de edad al inicio de síntomas es de 3,5 años con amplitud intercuartil (IQR) de 4,9 años. La mediana de edad al diagnóstico es de 4,6 años, IQR de 5 años.

El síntoma de presentación más frecuente es el estancamiento ponderal 24 pacientes (52,2%), seguido de dolor abdominal 18 pacientes (39,1%), diarrea en 17 pacientes (37%) y distensión abdominal 14 niños (30,4%). Solo un 13% (6 pacientes) presentaron la triada clásica. Otras formas de presentación menos frecuentes son hallazgo analítico casual en 5 pacientes (10,9%), anemia y estudio familiar con 4 pacientes en cada grupo (8,7%).

La mediana de tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico es 7,7 meses, IQR de 11 meses.

El 92,4% de nuestros celíacos expresan HLA-DQ2, el resto expresan HLA-DQ8. El 52% lo presentan en heterocigosis y el 48% en homocigosis.

La triada clásica solo se presenta en el 13% de nuestros pacientes, frente al 45% descrito en estudios de hace una década. El 75% de los pacientes con esta presentación son homocigotos para DQ2.

Se observan una presentación clínica más precoz en pacientes HLA-DQ2 homocigotos (mediana 2,3 años) frente a los heterocigóticos (mediana 5,3 años) cercana a la significación estadística ( $p = 0,06$ ).

## Conclusiones

El mayor índice de sospecha clínica y el estudio en población de riesgo permite el diagnóstico precoz de EC antes del desarrollo de la triada clásica en la mayoría de los casos.

La presencia de mayor carga alélica en individuos con HLA-DQ2 en homocigosis, predispone a un inicio más precoz de los síntomas y a mayor intensidad de estos.

## GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN

### A LA SOMBRA DE UNA ENFERMEDAD PROLONGADA CON FIEBRE...

Virginia Vaquerizo Vaquerizo, Raquel Plácido Paias, María Jesús González Carracedo, Manuel Portillo Márquez, Manuel Pérez Vera, Ana Izquierdo Martín  
*Hospital de Mérida, Badajoz, España*

#### Introducción y objetivos

Niña de 10 años derivada por su pediatra de atención primaria para estudio de febrícula vespertina y astenia de mes y medio de evolución. Pérdida ponderal no cuantificada. No otros síntomas acompañantes. No contacto con animales ni viajes al extranjero. Refiere un cuadro compatible con Mononucleosis Infecciosa, reciente. No AF de interés.

Destacan palidez cutánea y delgadez. No otros hallazgos en la exploración física.

#### Métodos

Ante una enfermedad prolongada con febrícula, realizamos las siguientes pruebas complementarias iniciales: hemograma (con VSG y frotis) bioquímica (con PCR, perfil hepático y renal, perfil ferrocínético, inmunoglobulinas séricas, hormonas tiroideas, autoinmunidad) Mantoux, serología vírica, parásitos en heces, hemocultivo, urocultivo, coprocultivo, radiografía de tórax, ecocardiografía y ecografía abdominal.

#### Resultados

Las pruebas iniciales revelan anemia ferropénica, aumento de los reactantes de fase aguda e imágenes sugerentes de proceso inflamatorio en región íleo-cecal.

Con sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal, solicitamos calprotectina fecal y anticuerpos ASCA y pANCA; así como una enteroRMN intestinal. Tras el resultado positivo de dichas pruebas, derivamos al Hospital de referencia para la realización de endoscopia con toma de biopsia. Siendo esta última diagnóstica de Enfermedad de Crohn, brote leve.

#### Conclusiones

La presentación clínica de la Enfermedad de Crohn es muy heterogénea y la triada clásica de diarrea, dolor abdominal y pérdida de peso, solo aparece en el 25% de los casos. El inicio puede ser insidioso y con sintomatología inespecífica. Las presentaciones atípicas, como en nuestro caso, pueden retrasar el diagnóstico, con un mayor deterioro físico y complicaciones. La ecografía abdominal es una prueba accesible e inocua, que puede ser

muy útil para realizar una sospecha diagnóstica precoz de la enfermedad.

### ACTIVIDAD ENDOSCÓPICA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Arantxa Vidal Esteban, Josefa Barrio Torres, Mirian Herrera Arias, Beatriz Martínez Escribano, María Eugenia Orós Milián, Carmen María Hinojosa Mateo  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

#### Introducción y objetivos

La endoscopia es una técnica necesaria para el diagnóstico de patología orgánica digestiva.

El objetivo es evaluar las características clínicas y epidemiológicas de los niños a los que se ha realizado un procedimiento endoscópico en nuestro centro.

#### Métodos

Revisión retrospectiva de historias clínicas de niños con patología digestiva a los que se ha realizado un procedimiento endoscópico en un hospital de nivel 2C, desde enero 2007 a diciembre de 2014; analizando datos demográficos, clínicos, endoscópicos y anatomopatológicos (AP).

El análisis de datos se efectuó mediante el programa estadístico SPSS 22.

#### Resultados

De 15766 pacientes vistos en consulta de Digestivo Infantil, se realizaron 864 endoscopias y 32 colonoscopias. Edad media 8,48 (DS 4,17). El 51,1% eran mujeres y el 94,2% de nacionalidad española. El 53,9% de procedimientos se realizó en niños en edad escolar (6-12 años) y 7,3% en lactantes (< 2 años).

Endoscopia digestiva alta (EDA): la indicación fue dolor abdominal en 39,7% de casos, sospecha de enfermedad celíaca (EC) en 23,1% y sospecha de esofagitis (E) o control de esofagitis en 19,4%.

Hallazgos endoscópicos: en 39,7% se evidenció nodularidad antral, en 33,3% esofagitis, en 1,3% *ulcus*, en 0,9% hiperplasia folicular linfoide y en 33,64% normal.

El estudio histológico (AP) confirmó el diagnóstico de E. eosinofílica (EoE) en 16,2%, E. por reflujo en 13,7%, EC en 20%, gastritis crónica activa por *Helicobacter pylori* (HP) en 32,8%, E. herpética en 6 pacientes y E. candidiásica en 6 pacientes.

La EDA fue normal macroscópicamente, en 47,5% de pacientes con diagnóstico AP de E. por reflujo, en el 15% de las EoE, en 40% de las E. candidiásica, en 14,5% de las gastritis por HP y en 66,7% de enfermedad de Crohn.

Colonoscopia: la indicación fue sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) en 46,87%, sospecha de poliposis en 21,8% y rectorragia en 18,75%. Macroscópicamente normales 7/32. La AP: EII en 31,25% y poliposis en 21,8%.

En 84,22% la endoscopia permitió el diagnóstico de patología orgánica.

Solo hubo complicaciones leves durante el procedimiento en 7,2%; la principal desaturación (6,8%). 4 pacientes presentaron vómitos que precisaron ingreso y un paciente rabdomiolisis aguda sin complicaciones.

## Conclusiones

La endoscopia es una técnica segura, con pocas complicaciones, que permite el diagnóstico de patología digestiva orgánica.

Un alto porcentaje de pacientes con endoscopia macroscópicamente normal, presentaban alteración histológica, lo que hace plantearnos sobre la necesidad de coger muestras de biopsia en distintas localizaciones aun siendo la endoscopia normal.

## AFECTACIÓN ESOFÁGICA EN LA ESCLERODERMIA SISTÉMICA

María José Quiles Blanco, Lorena Fernández Tomé, Lorena Nérida Magallares García, Eva Martínez-Ojinaga Nodal, Manuel Molina Arias, Gerardo Prieto Bozano  
*Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España*

### Introducción

La esclerodermia es una enfermedad sistémica de etiología desconocida caracterizada por depósito de colágeno en piel y otros órganos. El 50-75% de los pacientes presentan afectación esofágica. Se presentan las alteraciones motoras esofágicas de dos pacientes con esclerodermia sistémica.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Paciente mujer de 11 años diagnosticada de esclerodermia sistémica con afectación cutánea y pulmonar. Comienzo a los 9 años con fenómeno de Raynaud en ambas manos. Evolutivamente pérdida elasticidad cutánea, limitación articular, ulceraciones cutáneas y neumopatía restrictiva. Remitida por atragantamiento y disfagia para sólidos de 3 meses de evolución. No odinofagia, dolor torácico, pirosis ni episodios de impactación. pH-metría esofágica: Reflujo gastroesofágico de predominio nocturno con aclaramiento esofágico ácido muy deficiente. Manometría esofágica: Incoordinación faringoesofágica.

Aperistalsis de 2/3 distales de esófago. Esfínter esofágico inferior hipotenso. Endoscopia: Esofagitis péptica severa. Tratamiento: procinéticos y antisecretores. Evolución: Precisa cirugía antirreflujo y gastrostomía, trasplante de médula ósea y pulmonar.

**Caso 2:** Paciente mujer de 14 años diagnosticada de esclerodermia con calcinosis, Raynaud y esclerodactilia. Refiere sensación de opresión torácica desde hace 1 mes y evolutivamente anorexia, epigastralgia, disfagia, pirosis y acedías. No episodios de impactación. Radiología: Aperistalsis con vaciamiento esofágico por ortostatismo y cardias amplio y permanentemente abierto. pH-metría: Reflujo gastroesofágico con aclaramiento esofágico ácido muy deficiente. Manometría: Aperistalsis esofágica completa. Endoscopia: Esofagitis ulcerada. Empeoramiento clínico con afectación endomiocárdica. Precisa cirugía antirreflujo y gastrostomía.

## Conclusiones y comentarios

- 1) La esclerodermia sistémica puede producir afectación severa de la función motora esofágica con complicaciones evolutivas por reflujo gastroesofágico.
- 2) No existe tratamiento específico de la alteración motora, por lo que la terapia debe ser sintomática y preventiva de las complicaciones por reflujo gastroesofágico.

## ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA: IMPORTANCIA DEL MECANISMO INMUNOLÓGICO EN EL DESARROLLO POSTERIOR DE OTRAS ENFERMEDADES ALÉRGICAS

Juan Gimeno Ballester<sup>1</sup>, Francisco Gil Sáenz<sup>1</sup>, Félix Sánchez-Valverde Visus<sup>2</sup>, Ana Amezcua Tiraplegui<sup>2</sup>, Carlos Andrés Sesma<sup>2</sup>, Gabriel Duran Urdaniz<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España

<sup>2</sup> Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

### Introducción y objetivos

La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) es la patología por alergia alimentaria más común en el niño pequeño. Las respuestas inmunológicas en la APLV pueden ser mediadas por inmunoglobulina E (IgE) o no mediada por IgE. La APLV se ha postulado como uno de los eslabones iniciales de la llamada marcha alérgica. El objetivo de este estudio es determinar en pacientes diagnosticados de APLV si el diferente mecanismo inmunológico determina diferentes riesgos de desarrollar otras enfermedades alérgicas ulteriormente.

### Métodos

Pacientes diagnosticados de APLV en nuestra comunidad autónoma desde 1989 hasta 2014. En diciembre de 2014 se realizó una revisión del historial clínico de los pacientes a través de la historia clínica informatizada de atención primaria y hospitalaria obteniendo información

sobre enfermedades alérgicas: asma, otras alergias alimentarias (OAA), dermatitis atópica (DA) y rinitis alérgica (RA). La categorización de los casos APLV mediada por IgE se determinó por presencia de algún anticuerpo específico (caseína, alfa-lactoalbúmina o beta-lactoglobulina) positivo ( $> 0,35$  KU/L) al diagnóstico.

El análisis estadístico se realizó mediante chi cuadrado y regresión logística binaria (paquete informático SPSS).

### Resultados

El total de pacientes fue de 428: 212 IgE negativo, 216 IgE positivo (50,5%). El 55,8% eran varones. La edad media al diagnóstico fue de 5,1 meses (DE 4,8) y la media de seguimiento de 150 meses (DE 70,6). El porcentaje de pacientes IgE positivos/negativos fue: asma 43,1% /30,2%, OAA 39,8% /12,3%, DA 42,6% /35,4%, RA 27,3% /24,9%, al menos una de las previas (ATOPIA) 74,5% /59,4% y dos o más (ATOPIA +) 50,9% /29,7%. Al comparar IgE positivo frente a negativo: asma OR = 1,74 (IC 95%: 1,17-2,60;  $p = 0,006$ ), OAA OR = 4,73 (IC 95%: 2,89-7,74;  $p < 0,001$ ), DA OR = 1,35 (IC 95%: 0,91-2,00;  $p = 0,126$ ), RA OR = 1,13 (IC 95%: 0,73-1,75;  $p = 0,56$ ), ATOPIA OR = 1,99 (IC 95%: 1,32-3,01;  $p = 0,001$ ), ATOPIA + OR = 2,40 (IC 95%: 1,65-3,66;  $p < 0,001$ ). Al comparar estratificadamente según mecanismo inmunológico los pacientes con más tiempo de seguimiento ( $> 15$  años) frente a los de menos seguimiento ( $< 5$  años) se observaron diferencias significativas en RA tanto en IgE positivos (OR = 4,06 (IC 95%: 0,87-18,95;  $p = 0,07$ )) como en IgE negativos (OR = 19,08 (IC 95%: 2,46-147,2;  $p = 0,005$ )), así como en OAA solo en el grupo de IgE positivos (OR = 0,29 (IC 95%: 0,09-0,90;  $p = 0,03$ )).

### Conclusiones

Los pacientes con APLV mediada por IgE presentan significativamente más incidencia de enfermedades alérgicas, sobre todo asma y OAA. El sesgo por escaso tiempo de seguimiento afectaría en la infraestimación de la RA en ambos grupos, debido a la historia natural de la enfermedad. La mayor proporción de OAA en el grupo de menor seguimiento en los IgE positivos traduce sin embargo un aumento de la asociación de esta patología en el periodo más reciente.

## ATRESIA DE VÍAS BILIARES EXTRAHEPÁTICAS

Inés Niyubahwe O, Aida González Benavides, Lorea Urriza Yeregui, Sara Hernández Martín, Elena Aznal Sainz, Félix Sánchez-Valverde Visus  
Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

### Introducción

La atresia de vías biliares es una colangiopatía obstructiva neonatal, consecuencia de un proceso inflamatorio des-

tructivo idiopático que afecta a los conductos biliares tanto intra como extrahepáticos, produciendo una fibrosis del sistema biliar y posterior desarrollo de cirrosis biliar secundaria.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Lactante varón sin antecedentes personales ni familiares de interés, alimentado con lactancia materna exclusiva.

A las 60 horas de vida se objetiva ictericia cutánea con pérdida ponderal fisiológica (8%). La bilirrubina transcutánea se encuentra elevada por lo que se inicia tratamiento con fototerapia. La primera analítica sanguínea muestra bilirrubina total de 22 mg/dl y directa: 3.5 mg/dl, grupo A +, Coombs directo negativo. A las 82 horas de vida presenta bilirrubina total en descenso (sin datos de hiperbilirrubinemia directa) y fuera de rango de tratamiento, por lo que se decide alta con control analítico a los 7 días.

En analítica de control se objetiva patrón colestásico (elevación de bilirrubina a expensas de bilirrubina directa, elevación de GGT y leve elevación de AST). Clínicamente presenta ictericia, sin coluria ni acolia, con recuperación del peso al nacimiento. Se comienza estudio de colestasis realizándose ecografía abdominal, gammagrafía hepatobiliar, laparoscopia con colangiografía intraoperatoria y toma de biopsias hepáticas, todo ello con resultados compatibles con atresia de vía biliar extrahepática.

Se inicia el tratamiento médico con fenobarbital, ácido ursodesoxicólico y leche semielemental y posterior traslado al hospital de referencia para tratamiento quirúrgico (técnica Kasai).

**Caso 2:** Paciente diagnosticado prenatalmente de cardiopatía (ventrículo derecho con doble salida, CIV subaórtica, asimetría de cavidades y VCSI persistente), derivado a centro de referencia para tratamiento de su cardiopatía. Al nacimiento se objetiva poliesplenía, alteraciones de sistema venoso portal, vesícula biliar displásica y hallazgos ecográficos compatibles con atresia de vías biliares extrahepática (síndrome de heterotaxia).

Se realiza cirugía paliativa cardiaca con un *banding* pulmonar.

Presenta ictericia prolongada, que se acompaña de acolia y hepatomegalia progresivas. Se realiza gammagrafía hepatobiliar que confirma la sospecha diagnóstica, siendo intervenido a los 40 días de vida mediante técnica de Kasai.

### Conclusiones y comentarios

La atresia de vías biliares es una entidad poco frecuente aunque es la causa más frecuente de ictericia neonatal obstructiva extrahepática y la causa más frecuente de trasplante hepático pediátrico de forma aislada. Podemos diferenciar la forma Aislada (70-80%) y la asociada a otras alteraciones extrahepáticas. El tratamiento quirúrgico utilizado es la portoenterostomía de Kasai. El manejo médico es el de la colestasis crónica.

## CAUSA ORGÁNICA DE DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE

Ana Isabel Valladares Díaz<sup>1</sup>, Rebeca Garrote Molpeceres<sup>1</sup>, Celia Reig Del Moral<sup>1</sup>, José García Velázquez<sup>1</sup>, María Elena Molina Vázquez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital General de Segovia, España

<sup>2</sup> Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España

### Introducción

El dolor abdominal recurrente (DAR: aparición de tres o más episodios de dolor abdominal de suficiente intensidad como para interrumpir las actividades de la vida diaria en un periodo de tres meses) es causa frecuente de consulta en atención primaria, digestivo y servicios de urgencias pediátricas. Afecta al 10% de niños en edad escolar, siendo más frecuente en mujeres (1,4:1), con un pico a los 10 años. De etiología multifactorial, precisa realizar varias exploraciones complementarias para llegar a un diagnóstico etiológico y aplicar un tratamiento adecuado.

### Resumen del caso

Mujer de 8 años de edad, con antecedentes familiares de enfermedad de Crohn. Refiere dolor abdominal intermitente en FID de varias horas de evolución, sin otra sintomatología. Depositiones normales. A la exploración física destaca dolor a la palpación en FID, sin signos de irritación peritoneal, siendo el resto del examen normal. Tras efectuar exploraciones complementarias de primer nivel (analítica sanguínea, orina, ecografía abdominal) se objetivan múltiples adenopatías mesentéricas de 1,5 cm a nivel de FID, de características reactivas, siendo diagnosticada de adenitis mesentérica. Reingresa ocho meses después refiriendo la misma clínica, mantenida durante dos semanas, y asociando náuseas, algún vómito alimenticio aislado e hiporexia. Adecuada ganancia ponderal. En la exploración física persiste dolor a la palpación en FID, sin otros hallazgos, y en las exploraciones realizadas destaca una calprotectina fecal levemente elevada (106 mg/kg). Se repite ecografía abdominal, en la que continúan visualizándose ganglios mesentéricos, de menor tamaño que en el estudio previo. Ante la persistencia de abdominalgia con mejoría parcial tras la administración de analgesia pautada, se solicita tránsito esófago-gastro-duodenal (normal) y TAC abdominal (pequeña cantidad de líquido libre en saco de Douglas, sin otros hallazgos) siendo remitida a centro de referencia para valoración quirúrgica. Se realiza laparoscopia exploradora con el hallazgo y resección parcial de lipoma mesentérico de 5 x 3 cm, con mejoría postquirúrgica significativa del dolor.

### Conclusiones y comentarios

Los lipomas mesentéricos son una entidad infrecuente de DAR en la edad pediátrica, siendo más frecuentes en mujeres adultas. Suelen pasar desapercibidos hasta producir clínica sistémica y/o compresiva. En niños se localizan más frecuentemente en tronco y extremidades,

pudiendo también aparecer en tórax, pelvis, retroperitoneo y área paratesticular. Los mesentéricos son los más infrecuentes. Su diagnóstico preoperatorio es raro. La laparoscopia exploradora con resección es el tratamiento de elección debido al reducido potencial maligno de los lipomas y su baja tasa de recurrencia (menor del 5%), con mejoría sintomatológica postquirúrgica evidente en los casos descritos.

## COMPLICACIONES DIGESTIVAS DE LOS TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA: SÍNDROME DE WILKIE

Janire Betolaza Asua, Iratxe Tapia Torrijos, Lucía Ruiz Aranzana, Clara Mañanes Negro, Andrea Cerezo Aguirre, Helena Lorenzo Garrido

Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

### Introducción

El Síndrome de Wilkie o Síndrome de pinzamiento aorto-mesentérico (SAMS) es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal alta, causada por la compresión de la tercera porción duodenal entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS). Generalmente se presenta en pacientes con antecedente de pérdida rápida de peso por adelgazamiento del tejido graso retroperitoneal o tras cirugía de columna vertebral. La sintomatología es inespecífica, lo que retrasa el diagnóstico, e incluye náuseas, vómitos, pérdida ponderal, saciedad precoz, distensión abdominal y dolor epigástrico. Los criterios diagnósticos son: dilatación del duodeno, compresión duodenal por la AMS y ángulo aorto-mesentérico < 20°. Los pacientes con un cuadro agudo responden mejor al tratamiento médico, sin embargo, aquellos con cuadros crónicos habitualmente requieren cirugía.

### Resumen del caso

Niña de 14 años que ingresa en nuestro servicio trasladada del servicio de Psiquiatría Infanto-juvenil de nuestro hospital por desnutrición, dolor epigástrico y distensión abdominal con vómitos biliosos en cantidad abundante. La paciente había sido remitida de forma urgente a dicho servicio por sospecha de trastorno de la conducta alimentaria (TCA) en contexto de cuadro de pérdida ponderal de 15 kg en los últimos seis meses (peso al inicio del proceso: 51 kg). Durante su ingreso comienza con clínica de distensión abdominal, vómitos biliosos, intolerancia oral y datos bioquímicos de deshidratación con insuficiencia renal prerrenal, por lo que es trasladada a nuestro servicio. Se realizan radiografía de abdomen y ecografía-Doppler abdominal, en la que se observa una gran dilatación gástrica y del duodeno hasta cuarta porción duodenal donde se identifica un cambio de calibre, hallazgo sugestivo de SAMS, que se confirma con la medición de un ángulo de 5° entre la AMS y la aorta. Se coloca sonda nasogástrica con aspiración intermitente



obteniéndose abundante contenido gástrico-biliario retenido y tras corrección hidroelectrolítica se inicia nutrición parenteral central y posteriormente se coloca sonda nasoyeyunal para progresar a nutrición enteral oral, con buena tolerancia digestiva. Actualmente la paciente pesa 40 kg, tolera alimentación oral y no ha precisado hasta el momento tratamiento quirúrgico.

### Conclusiones y comentarios

El SAMS es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal alta con una sintomatología a menudo inespecífica, por lo que conocer dicha entidad clínica es esencial para sospecharla.

Un adecuado manejo hidroelectrolítico y nutricional es esencial en el momento agudo, puede resolver el proceso y mejora el pronóstico del tratamiento quirúrgico.

La asociación del SAMS con los TCA dificulta el tratamiento conservador y ensombrecen su pronóstico.

## DENSIDAD MINERAL ÓSEA A TRAVÉS DE OSTEOSONOGRAFÍA EN PACIENTES CELÍACOS. RETROSPECTIVA DE LOS ÚLTIMOS 12 AÑOS

María Murillo Murillo, M<sup>a</sup> Ángeles Sánchez Castilla, M<sup>a</sup> Carmen Rivero de la Rosa, Zoraima Martínez Martos, Victoria Molina Martínez, Federico Arguelles Martín  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

Estudio de la densidad mineral ósea (DMO) en pacientes celíacos en el curso de su enfermedad, diagnosticados en los últimos 12 años en nuestro medio. Factores implicados.

### Métodos

Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 157 pacientes diagnosticados de celiaquía entre los años 2003-2015 obteniendo datos de la sintomatología, perfil celíaco, severidad (Marsh), edad al diagnóstico, asociación con enfermedades autoinmunes, situación nutricional y datos de DMO por osteosonografía.

### Resultados

Muestra de 50,3% varones y 49,7% mujeres. Edad media del diagnóstico: 4,3 años. El 73% son Marsh 3, existen 6 casos Marsh 1, 3 casos Marsh 2 y uno Marsh 4. No requirieron biopsia el 20,4% porque cumplían los criterios de la ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de celiaquía. El 85,5% presentaba un perfil celíaco positivo a los 3 tipos de anticuerpos. El 49,7% lo normalizó antes de los 2 años del diagnóstico, el 19,7% no lo negativizó y el 15,9% son diagnosticados en 2014-2015 y no es posible analizar esta variable. El 57,9% presentaba una curva ponderal adecuada al diagnóstico. Del resto,

el 50,6% recupera su estatus nutricional antes de los 2 años de tratamiento y un 13,1% no puede recuperarla. El 4,5% asocia patología autoinmune, 4 casos asocian diabetes tipo 1 y 3, tiroiditis autoinmune. Se realizó osteosonograma en tibia media en el 64,3% de los pacientes (101 casos). Edad media de realización de la prueba: 7,5 años. Tiempo medio con dieta sin gluten previo: 2,8 años. El 35,1% se realizó al diagnóstico, 21,6% antes de los 2 años desde el diagnóstico y el 43,3% después de los 2 años. Se obtuvo un 5% (5 casos) de osteoporosis (-2 DE), un 15,8% (16 casos) de osteopenia (-1 y -2 DE) y un 51% de osteosonogramas normales. Media de desviación estándar de la prueba: 0,071. Requirieron suplemento con calcio el 20,8% con buena recuperación posterior en todos los casos menos uno. Se detectó osteopenia y osteoporosis en el 70,2% de los casos revisados antes de los 2 años del diagnóstico frente al 50,5% detectado tras 2 años del mismo.

### Conclusiones

Tal y como se describe en la literatura, el osteosonograma mejora con la dieta sin gluten y así podemos verlo en este estudio. Igualmente, apreciamos mayor número de casos de osteoporosis en los que negativizan el perfil celíaco después de los 2 años desde el diagnóstico y de osteopenia en los que no lo negativizan. Sin embargo, no encontramos relación significativa entre la edad del diagnóstico y la DMO (se describen peores resultados de DMO cuanto más tardío en el diagnóstico de celiaquía) entre esta y padecer una enfermedad autoinmune (en la literatura, los pacientes con diabetes tipo 1 o tiroiditis autoinmune tienen mayor riesgo de alteración de la DMO) ni con la anatomía patológica debido al tamaño muestral.

## DIARREA CRÓNICA COMO PRIMER SÍNTOMA DE NEOPLASIA

Andreu Roca Bajona<sup>1</sup>, Victòria Rello Saltor<sup>1</sup>, Lluís Subirana<sup>1</sup>, Griselda Valles Cardona<sup>1</sup>, Ana Andrés<sup>2</sup>, Oscar Segarra Cantón<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Instituto de Investigación Vall d'Hebrón. Universidad Autónoma de Barcelona, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Josep Trueta, Gerona, España

### Introducción

La diarrea es motivo de consulta habitual en los servicios de urgencias, también es causa frecuente de seguimiento por servicios de gastroenterología pediátrica. Pero no lo es que, de entre la gama de etiologías posibles, la diarrea sea el primer signo de presentación de una neoplasia.

### Resumen del caso

Niño de 8 meses que ingresa para estudio de diarrea crónica. Alimentación con leche materna hasta los dos meses y fórmula artificial posteriormente. Beikost bien tolerado hasta los siete meses, cuando inicia diarreas líquidas diarias

con estancamiento ponderal y que comporta ingreso por deshidratación en hospital de origen. Allí inician rehidratación endovenosa requiriendo múltiples cargas de volumen para reponer las pérdidas (hasta 12 diarreas diarias). Siempre sin vómitos, afebril y sin irritabilidad por dolor. En la exploración únicamente signos de deshidratación. Se deja a dieta absoluta con nutrición parenteral. Los estudios descartan causa infecciosa, disfunción pancreática y celiaquía. Ecografías abdominales normales. Ante persistencia e intensidad del cuadro derivan el niño a nuestro centro continuando nutrición parenteral y reposiciones de las pérdidas por la diarrea, de características secretoras (hiposmolar, alcalina, cloro y sodio altos), que conllevan también hipopotasemia marcada (potasio plasmático 1,3 mmol/L; en heces 30 mEq/L). En radiografía simple de tórax se observa masa en mediastino posterior, la ecografía torácica confirma lesión paravertebral con calcificaciones, altamente sugestivo de tumor neurogénico. La persistencia de diarrea secretora con hallazgo de masa orienta el caso de sospecha de tumor neurogénico secretor de VIP (péptido intestinal vasoactivo). Se completa el estudio mediante determinación de niveles de VIP (824 ng/L), resonancia magnética, TC y rastreo con MIBG que reafirman la sospecha. Se decide intervención quirúrgica electiva para exéresis de la masa después de la que no presenta más deposiciones diarreicas y se puede suspender la nutrición parenteral a los pocos días. Los niveles de VIP bajan a 30 ng/L en 5 días. La anatomía patológica constata el diagnóstico de neuroblastoma en diferenciación (clasificación histológica Shimada-Joshi), con resección tumoral completa e índice mitótico bajo, pendiente de biología molecular: de ser N-Myc negativo la cirugía podría ser curativa.

## Conclusiones y comentarios

En nuestro caso el origen de la diarrea era un tumor neuroendocrino, que por encontrarse fuera del abdomen (área en la que se focalizan los estudios rutinarios de diarrea), conllevó un mayor reto diagnóstico. En diarreas crónicas, sobre todo las de origen secretor, y en las que se descartan otras causas más frecuentes, se hace necesario el estudio más allá del sistema digestivo.

## DIARREA SÓDICA CONGÉNITA NO SINDRÓMICA

M<sup>a</sup> José Quiles Blanco, Lorena Fernández Tomé, Manuel Molina Arias, Esther Ramos Boluda, Jesús Sarría Osés, Gerardo Prieto Bozano

*Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid, España*

### Introducción

La diarrea sódica congénita es un trastorno autosómico recesivo muy infrecuente. Existen dos cuadros clínicos: el clásico y el sindrómico que se asocia a una mutación del gen SPINT2. La severidad de la clínica es muy variable y en la mayoría de los casos mejora con la edad.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Varón de 2 años y 6 meses que presenta diarrea líquida abundante y estancamiento ponderal desde las pri-

meras semanas de vida. Al mes de vida se diagnostica de alergia a proteínas de leche de vaca con RAST positivo a leche de vaca, eosinofilia e hiper-IgE. Persiste diarrea y estancamiento ponderal a pesar de la fórmula hidrolizada. A los 5 meses precisa ingreso por deshidratación hiponatremica, acidosis metabólica, trombocitosis e hipoalbuminemia. Endoscopia alta y baja con enteritis linfocítica y colitis eosinofílica. Calprotectina fecal elevada. Se inicia fórmula elemental persistiendo la diarrea. Precisa 4 ingresos más por deshidratación. Calprotectina fecal y trombocitosis en descenso. Iones en heces con aumento reiterado de eliminación de sodio acompañado de hiponatruiria mantenida e hiperaldosteronismo hiperreninémico. Biopsia con población normal de células enterocromafines en intestino delgado y colon. El estudio de hormonas digestivas y autoanticuerpos resultó normal. Precisa aportes orales de sodio entre 8 y 12 mEq/kg/día para mantener cifras de sodio en sangre normales.

**Caso 2:** Varón de 4 meses y medio con diarrea, vómitos y fallo de medro desde los primeros días de vida, a pesar de fórmula hidrolizada. Presenta hiponatremia con hiponatruiria asociados a hiperaldosteronismo hiperreninémico. Iones en heces con sodio elevado de forma reiterada. Se descarta alergia a proteínas de leche de vaca con IgE específicas negativas. Inmunoglobulinas normales. Se inicia alimentación con fórmula elemental y suplementos de sodio, sin mejoría. A los 3 meses se inicia nutrición parenteral. Se realizan biopsias intestinales con atrofia vellositaria moderada, sin datos de enfermedad de inclusiones microvellositarias ni displasia epitelial. Se descarta malabsorción de azúcares, insuficiencia pancreática y alteración de hormonas gastrointestinales. Persiste diarrea a pesar del ayuno. A los 6 años se retira nutrición parenteral. Con 11 años presenta un peso y talla en percentil 25 y solo precisa aportes de sodio por encima de 10 mEq/kg/día.

## Conclusiones y comentarios

La diarrea sódica es un raro trastorno que se manifiesta en los primeros días de vida y puede ser causa de fracaso intestinal con dependencia de nutrición parenteral. No existe tratamiento específico. La diarrea se mantiene evolutivamente, pero puede compensarse con aportes elevados de sodio por vía oral.

## DISFAGIA COMO INDICACIÓN DE ENDOSCOPIA EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

María Eugenia Orós Milián, Josefa Barrio Torres, Carmen María Hinojosa Mateo, Arantxa Vidal Esteban, Miriam Herrera Arias, Beatriz Martínez Escribano

*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La disfagia o dificultad para el paso de alimentos desde la boca al estómago, es un síntoma que suele asociarse a patología orgánica, siendo necesaria la realización de endoscopia digestiva alta para el diagnóstico.

Se analizan los hallazgos endoscópicos e histológicos y las características epidemiológicas de los pacientes pediátricos a los que se realizó endoscopia digestiva alta por disfagia o impactación alimentaria en nuestro centro.

### Métodos

Revisión de historias clínicas con recogida de información retrospectiva (datos demográficos, endoscópicos e histológicos) en un hospital de nivel 2C, de los pacientes menores de 16 años que consultaron por disfagia o impactación alimentaria realizándose endoscopia digestiva alta, entre enero 2007 y diciembre 2014.

El análisis de los datos se efectuó mediante el programa estadístico SPSS 22.

### Resultados

De las 864 endoscopias realizadas, en 63 casos el motivo fue disfagia (7,3%) y en 19 impactación alimentaria (2,2%). De estas, el 65,9% de los pacientes eran varones, con una edad media de 9,5 años (2,9 DS).

Los hallazgos endoscópicos en esófago fueron: Esofagitis (E) grado I-II (Savary-Miller) en 37,8% de casos, Esofagitis grado III-IV o sugerente de E. eosinofílica (EoE) en 24,4% y E. herpética 7,3%. La endoscopia fue normal en 30,5%. En la histología se observó esofagitis en 53,7% (EoE 30,5%, E. por reflujo gastroesofágico (RGE) 15,9% y E. herpética 7,3%), un paciente presentó lesión ulcerosa en esófago.

En 45,1% de las muestras de esófago no se evidenciaron lesiones histológicas, pero casi la mitad de las mismas presentaban esofagitis grado I-II.

Presentaban gastritis por *Helicobacter pylori* 25 pacientes, de los cuales, casi la mitad asociaban lesión esofágica (48%), principalmente EoE (24%). Uno de ellos presentó un Linfoma tipo Malt y EoE. Además un paciente con endoscopia sin alteraciones presentaba atrofia vellositaria en duodeno y fue diagnosticado de enfermedad celíaca.

Solo hubo 6 pacientes que no mostraron lesión macroscópica ni histológica. La concordancia entre hallazgos micro y macroscópicos se muestra en la **Tabla** adjunta.

No hubo apenas complicaciones, salvo desaturación leve en 5% de casos y un paciente presentó rbdomiolisis.

### Conclusiones

- La mayor parte de los pacientes con disfagia presentaron lesión endoscópica, con confirmación histológica solo en la mitad de casos.
- Aunque la patología esofágica está implicada en la mayor parte de los casos (principalmente E. eosinofílica), un elevado porcentaje de pacientes presentaba gastritis por *Helicobacter pylori*, que se asoció a patología tumoral en uno de los casos.

		ANATOMOPATOLOGÍA ESTÓMAGO					
		Gastritis crónica activa por <i>Helicobacter pylori</i>		Gastritis inespecífica		Normal	
		Casos	% Casos (AP esófago)	Casos	% Casos (AP esófago)	Casos	% Casos (AP esófago)
ANATOMOPATOLOGÍA ESÓFAGO	RGE	4	30,8%	3	23,1%	6	46,2%
	EoE	6	24,0%	6	24,0%	13	52,0%
	EH	1	16,7%	2	33,3%	3	50,0%
	Normal	13	35,1%	8	21,6%	16	43,2%
	Úlcera	1	100,0%	0	0,0%	0	0,0%

## DOLOR ABDOMINAL EN CINTURÓN, ¿SERÁ PANCREATITIS?

Laura Pérez Navalón, Gonzalo Herráiz Gastesi, Lara García Hernández, Yolanda Aliaga Mazas, Paula Barbérea Pérez

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

### Introducción

El dolor abdominal supone un motivo frecuente de consulta en pediatría y un reto diagnóstico. Una buena anamnesis y exploración física son claves para la aproximación diagnóstica.

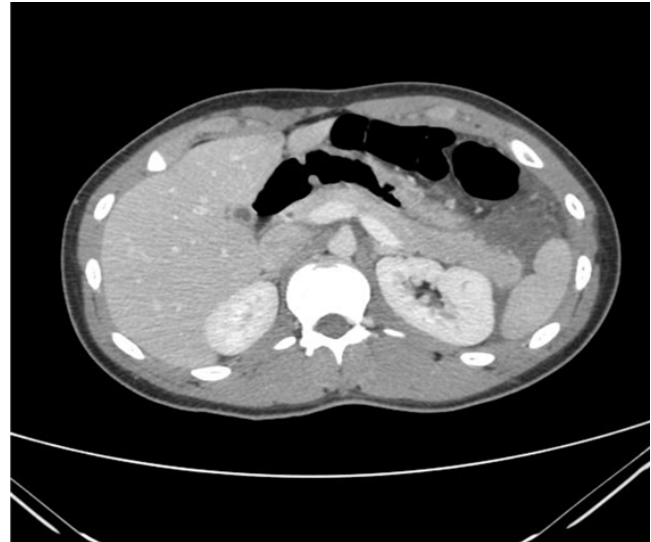
### Resumen del caso

Varón de 13 años que consulta por dolor abdominal en cinturón, de inicio súbito, hace 24 horas. El dolor es continuo y más intenso en hipocondrio y flanco izquierdo irradiándose hacia espalda. Alivia inclinándose hacia delante. Asocia vómitos y febrícula. Sin clínica miccional. A la exploración destaca dolor a la palpación y defensa en hemiabdomen y FII. Sin antecedentes familiares ni personales de interés. No refiere antecedente traumático evidente. Es jugador de fútbol de competición. El estudio analítico constata elevación de reactantes de fase aguda siendo el hemograma, bioquímica y sedimento de orina normales. A pesar de lo sugestivo del cuadro, las cifras de amilasa se mantienen rigurosamente normales. La ecografía abdominal descarta afectación hepática, renal y esplénica pero objetiva líquido libre en región periesplénica, perirrenal y prevesical. La visualización del páncreas en la ecografía es dificultosa. El TAC abdominal con contraste muestra un desflecamiento del margen anterior de la cola del páncreas con líquido coleccionado en espacio pararenal anterior izquierdo, con signos de trabeculación interna y realce peritoneal. No se evidencia alteración de la glándula pancreática. El resultado del TAC junto con la normalidad de las cifras de amilasa descartan la sospecha inicial de pancreatitis, y sugieren que se trate de una rotura de un quiste dependiente de cola pancreática sucedida de una reacción inflamatoria local. Se instauró analgesia y cobertura antibiótica empírica con una excelente evolución posterior.

### Conclusiones y comentarios

Los quistes pancreáticos son raros en la infancia y son una causa infrecuente de dolor abdominal. Suelen ser hallazgos casuales, pudiendo ser congénitos o adquiridos. Estos últimos se denominan pseudoquistes pancreáticos y en niños hasta un 60% son consecuencia de traumatismos abdominales previos. Están recubiertos de un tejido inflamatorio y los situados en cola pueden originar dolor abdominal, simulando una pancreatitis. En nuestro caso, considerando que el paciente es deportista habitual, se sugiere como hipótesis diagnóstica que se tratara de un pseudoquiste formado en un traumatismo previo. De forma espontánea o secundaria a otro traumatismo se habría producido la rotura, provocando el inten-

so dolor con presencia de líquido libre intraabdominal. Si bien es cierto que en las pruebas de imagen no se pudo objetivar un quiste como tal, sí que el desflecamiento de la cola del páncreas sugiere que podría haberlo habido.



## DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Aida Tostado Encabo, Núria Espuña Capote, Montserrat Gispert-Saüch Puigdevall, Lluís Mayol Canals  
Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Gerona, España

### Introducción

En el dolor abdominal recurrente en pacientes escolares, debemos descartar en primer lugar, una posible causa orgánica: intolerancia a la lactosa, estreñimiento, infección *H. Pylori*, enfermedad celíaca, parásitos, infecciones bacterianas, enfermedad inflamatoria intestinal, anomalías anatómicas, entre otras entidades.

### Resumen del caso

Niño de 3 años que consulta en urgencias por dolor abdominal recurrente de 3 meses de evolución. Refiere dolor tipo cólico de 48 horas con posterior resolución espontánea, encontrándose asintomático entre los episodios y con una periodicidad de una crisis semanal. En las 2 semanas previas al ingreso se añade postura antiálgica coincidiendo con los episodios que se caracterizaba por postura en hiperextensión y arqueamiento de la columna hacia atrás que no mejora con omeprazol.

Presenta dos ingresos previos en dos hospitales con exploraciones complementarias normales: estudio analítico completo, 3 ecografías abdominales coincidiendo con crisis, radiografía abdominal, tránsito esofagogastroduodenal y RM lumbar. Estreñimiento habitual en tratamiento con polietilenglicol.

Al ingreso presentaba exploración física con abdomen normal pero con postura en hiperextensión y arqueamiento posterior de la columna.

En nuestro centro se repite ecografía abdominal durante episodio de dolor en la que se evidencia invaginación íleo-ileal que se resuelve espontáneamente. Se realiza TC abdominal que no muestra causa orgánica subyacente. Endoscopia digestiva alta i baja con resultado normal. Se amplía estudio con gammagrafía ósea que descarta espondilodiscitis. Ante la persistencia de la clínica se realiza RMN de columna que muestra lesión fusiforme de 8 x 13 x 41 mm intrarraquídea, intradural y extramedular de disposición ventral que se extiende de C6 a D3 sugestivo de quiste aracnoideo.

Se realiza resección quirúrgica con confirmación histopatológica del quiste aracnoideo. El paciente actualmente se encuentra asintomático.

### Conclusiones y comentarios

Para un correcto manejo del dolor abdominal crónico recurrente es necesario descartar patología orgánica tanto digestiva como extradigestiva. Los quistes aracnoideos intradurales mayoritariamente son asintomáticos, cuando son sintomáticos pueden causar trastornos de la marcha, parestesias, paresias, dolor, alteraciones urinarias y gastrointestinales. Pueden asociarse a defectos de tubo neural.

La evolución clínica, en general, es buena después de la resección del quiste. El pronóstico depende de la localización y de la atrofia del cordón medular secundaria a la compresión.

## EL ESTREÑIMIENTO DE CAUSA ORGÁNICA

Elizabeth Rúa Hernández, Laura Monterde Álvarez, Esther Latorre Martínez, Clara Calbet Ferre, Gemma Castillejo de Villasante, Joaquín Escribano Subias  
*Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona, España*

### Introducción

El estreñimiento es una causa frecuente de consulta en pediatría, que causa malestar en el niño y en su familia, produciendo importantes repercusiones físicas, sociales y psicológicas a corto y largo plazo.

Presentamos dos casos clínicos en los cuales el estreñimiento fue el síntoma principal que nos llevó a pensar en una causa orgánica gracias a la realización de una historia clínica detallada.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Paciente de 15 años con clínica de un año de estreñimiento. En tratamiento con laxantes sin mejoría. Sin antecedentes de interés. No menarquia.

A la exploración física desarrollo en estadio III de Tanner, exploración abdominal normal. Analítica sanguínea: normal.

Ante la amenorrea primaria con desarrollo puberal avanzado se realiza ecografía abdominal observándose masa quística con ecos en su interior sugestiva de hematomocolpos. En exploración ginecológica destaca himen imperforado que protruye en genitales externos; se realiza perforación himeneal, con correcta evolución y resolución del estreñimiento, pudiéndose dar de alta de la consulta de gastroenterología.

**Caso 2:** Niño de 2 años con estreñimiento de 3 meses de evolución y dermatitis, deposiciones cada 2-3 días, ocasionalmente retención voluntaria de heces por dolor. Tratamiento con laxantes desde hace 3 días, sin mejoría.

Alimentación con lactancia materna hasta los 5 meses, resto de antecedentes sin interés.

A la exploración física se observa buen estado general y nutricional. Piel muy seca con pustulosis en piernas. Abdomen distendido, blando, no se palpan heces, eritema perianal con excoriaciones, tacto rectal tono normal, abundantes heces en ampolla.

Ante la sospecha de dermatitis perianal estreptocócica recibe amoxicilina, dieta de exclusión de proteínas de la leche de vaca (PLV), laxantes, con buena respuesta.

Presenta reaparición a los 20 días de eritema perianal con estreñimiento tras iniciar aporte de PLV en forma de yogures. El *Rast* a la leche es positivo.

Con el diagnóstico de Alergia PLV se retiran los lácteos, con correcta evolución.

### Conclusiones y comentarios

El estreñimiento es un síntoma y no una enfermedad y en pocos pacientes puede ser el síntoma de una enfermedad. Es primordial la realización de una detallada historia clínica y exploración física para descartar organicidad.

En el hematomocolpos el estreñimiento constituye un síntoma infrecuente. El diagnóstico debe ser precoz, siendo la ecografía abdominal la prueba complementaria de elección.

En la APLV el diagnóstico se basa en la sospecha clínica, *prick test* o IgE específica y comprobar la relación entre la mejoría de los síntomas tras la supresión de los lácteos, con la reaparición de síntomas tras la reintroducción.

## ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA ANTE INGESTA DE CÁUSTICOS. CASUÍSTICA EN LAS URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Ana Belén López Mármol, Jesús Pradas Chía, Eugenio Mateo Guerrero, Deborah Trassierra Molina, María sunción Pino Gálvez, Juan José Gilbert Pérez

*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

### Introducción y objetivos

- Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con sospecha de ingesta de cáusticos.
- Analizar los posibles factores de riesgo de lesiones esofágicas.

### Métodos

Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de ingresados por sospecha de ingesta de cáusticos en la unidad de Observación de Urgencias de Pediatría de un hospital de tercer nivel entre enero de 2009 y diciembre de 2014.

Las variables objeto de estudio fueron: edad, sexo, tipo de sustancia, manifestaciones clínicas, lesiones orales, realización de endoscopia digestiva alta (EDA), presencia en las realizadas de lesiones en mucosa esofágica y tipo de lesión según la clasificación de Zargar.

### Resultados

Se estudiaron un total de 61 pacientes, el 60,7% fueron varones y hasta el 75,4% fueron niños menores de 3 años. El TEP fue estable en todos los casos. Los cáusticos más frecuentes fueron lejía 42,6% y amoníaco 26,2%. En cuanto a la clínica, vómitos en el 41% (20% de ellos fueron provocados) y sialorrea en el 47,5%. Lesiones en mucosa oral se evidenciaron hasta en un 36,1%. De acuerdo al protocolo de sospecha de ingesta de cáusticos (SEGHNP-AEP) se realizó EDA en 41 de nuestros pacientes (67,2%). El 34,15% del total de pacientes a los que se realizó EDA presentó lesiones en esófago, dividiéndose estas en grado I (71,43%), grado II (14,29%) y grado III (14,29%). En ningún caso hubo complicaciones y los sucesivos controles endoscópicos fueron normales.

Para valorar la asociación en nuestra muestra entre la presencia de lesiones orales y la afectación de la mucosa esofágica realizamos un estudio bivariante mediante el test de la Chi obteniendo una *odds ratio* (OR) de 5,3 [1,2- 23,6] siendo  $p = 0,021$ . Del mismo modo lo realizamos con la clínica presentada ante la ingesta del cáustico. En el caso de los vómitos  $OR = 5,1 [1,3- 20,7]$  siendo  $p = 0,017$ . En cuanto a la sialorrea no se obtuvo significación estadística,  $OR = 4,1 [0,7-22,1]$  siendo  $p = 0,084$ .

### Conclusiones

La ingesta de cáusticos sigue siendo un grave problema medicosocial, siendo fundamental la educación sanitaria y la prevención, ya que la mayor incidencia se produce en niños menores de 3 años.

Los álcalis son los más frecuentemente implicados (fundamentalmente lejía y amoníaco). La clínica más frecuente son la sialorrea y los vómitos, estos últimos en un porcentaje importante son provocados ante la ignorancia de su repercusión clínica. La presencia de lesiones orales potencia el riesgo de presentar lesiones en esófago.

## ENTEROPATÍA PIERDE PROTEÍNAS SECUNDARIA A MALFORMACIÓN VASCULAR GÁSTRICA

Lledó Garcés Montolio, Sara Ajanovic Andelic, Marina Álvarez Beltrán, Anna Fàbregas Martori, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué

*Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Barcelona, España*

### Introducción

La enteropatía pierde proteínas (EPP) se caracteriza por la pérdida de proteínas a nivel gastrointestinal secundaria a una alteración de la mucosa. La causa pediátrica más frecuente a nivel gástrico es la enfermedad de Ménétrier, otras causas menos frecuentes son las malformaciones vasculares.

Presentamos un caso de EPP por una malformación vascular gástrica.

### Resumen del caso

Niña de 11 años con talla baja que, desde el inicio del tratamiento con hormona de crecimiento recombinante, presenta edema palpebral bilateral añadiéndose en los últimos días edemas maleolares bilaterales. Inicialmente se retira el tratamiento hormonal ya que los edemas pueden ser un efecto adverso del mismo, persistiendo la clínica.

A nivel analítico destaca hipoalbuminemia (albúmina  $< 2,5$  mg/dl) e hipogammaglobulinemia (IgG 297 mg/dl), sin insuficiencia hepática ni proteinuria. A nivel clínico y analítico no presenta signos de desnutrición.

Se confirma EPP objetivándose elevación de alfa-1-antitriptasa en heces. La gammagrafía con albúmina marcada mostró la pérdida a nivel gástrico y la ecografía abdominal reveló un engrosamiento de la mucosa del antro pilórico. Se obtuvo macrobiopsia por endoscopia y en la anatomía patológica se observaron folículos linfoides y lesiones angiomatosas, hallazgos compatibles con Tuftes angioma frente a hemangioendoteliona kaposiforme. Pendiente de confirmación mediante biopsia gástrica abierta.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico de EPP debe considerarse en todo paciente con hipoproteinemia y edemas habiéndose descartado malnutrición proteica, síndrome nefrótico e insuficiencia hepática. La confirmación suele requerir endoscopia y biopsia.

## ESCALA GANANCIA PONDERAL EN NEONATOS Y LACTANTES: ¿SIEMPRE NOS PLANTEAMOS LOS MISMOS DIAGNÓSTICOS? IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN PRECOZ DE METABOLOPATÍAS

Ana María Campos Martínez, Ana Montoro Sánchez, Pablo Cid Galache, Ricardo Pérez Láñez, Adolfo Rodríguez Leal

*Hospital de Motril, Granada, España*

### Introducción

Con frecuencia encontramos que neonatos no ganan peso en los primeras semanas de vida. Solemos asociarlo a mala tolerancia de la lactancia artificial, problemas técnicos con la lactancia materna o intolerancia o alergia a proteínas de leche de vaca. Sin embargo, olvidamos otros diagnósticos derivados de una dificultad en la asimilación de la alimentación.

### Resumen del caso

Niña de 15 días que ingresa en nuestro hospital por presentar vómitos de repetición, irritabilidad y escasa ganancia ponderal. Alimentada mediante lactancia materna exclusiva, con hipergalactia materna. A la exploración destaca escaso pániculo adiposo, y sudoración profusa. Muy activa. Peso actual de 2.400 gr. Antecedentes personales: embarazo controlado, parto eutócico a término. CIR con peso al nacimiento 2.350 gr. Serologías maternas y SGB negativas. Antecedentes familiares: madre con lupus eritematoso sistémico en tratamiento con hidroxiclorocina y ácido acetil salicílico. A su ingreso se sospechan los siguientes diagnósticos: estenosis hipertrófica de píloro, infección de orina, intolerancia o alergia a proteínas de leche de vaca, hipergalactia materna. Ante estas sospechas se realiza hemograma, bioquímica con electrolitos, glucosa, urea, IgE total y fracciones a leche de vaca, TSH, gasometría venosa y sedimento de orina con resultados dentro de la normalidad, y ecografía de abdomen ante la persistencia de vómitos que no muestra alteraciones. Durante el ingreso persiste la mala tolerancia con bocanadas, vómitos y escasa ganancia ponderal por lo que se decide probar con fórmula hidrolizada logrando así una tolerancia oral excelente, con aumento de peso. Destaca la sudoración profusa mantenida. Se recibe resultado de prueba de metabolopatías con sospecha de fibrosis quística, prueba que se repite en dos ocasiones más con resultado positivo. Se realiza test de cloro en sudor con resultado confirmatorio. Inicia tratamiento enzimático sustitutivo y mantiene alimentación con hidrolizado proteico mejorando la ganancia ponderal y la irritabilidad. Actualmente mantiene la misma alimentación, se encuentra asintomática y sigue revisiones en la unidad de fibrosis quística de referencia.

### Conclusiones y comentarios

En numerosas ocasiones la escasa ganancia ponderal, la mala tolerancia de la leche o la irritabilidad de un neonato lo asociamos a los mismos diagnósticos básicos, sin

plantearnos la posibilidad de otras patologías tales como la fibrosis quística u otras metabolopatías. Destacar la importancia de la prueba de detección precoz de metabolopatías que se realiza de forma universal para diagnosticar de forma precoz estas patologías.

## ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA, ¿QUÉ OCURRE TRAS EL DIAGNÓSTICO?

Sonia Garófano Montero, Cristina Josefa Pérez Aragón, José Antonio Blanca García, Isabel María Calvo Morales, Branislava Grujic, Ana Estalella Mendoza

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción y objetivos

La esofagitis eosinofílica (EEO) es una enfermedad crónica resultante de la inflamación del esófago debida a una densa infiltración de eosinófilos. Su diagnóstico se realiza mediante endoscopia digestiva alta (EDA) y biopsias esofágicas. Nuestro objetivo es describir las características endoscópicas y anatomopatológicas de todas las EEO diagnosticadas en nuestra unidad así como los antecedentes personales, síntomas, tratamiento y evolución posterior de los pacientes que seguimos en nuestra Unidad.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de todas las historias con diagnóstico endoscópico de esofagitis eosinofílica desde 2009 hasta diciembre de 2014.

### Resultados

Se incluyen 27 pacientes (40,4% varones, edad media 8,8 años) a los que se le ha realizado EDA compatible con EEO. En la primera EDA, el 55,5% presentaba surcos longitudinales, el 66,6% traquealización esofágica, el 18,5% pápulas, el 40,7% mostraba friabilidad/palidez mucosa y solo el 11,1% era normal. El 54,1% de los pacientes con EDA patológica mostraba más de 20 eosinófilos por campo, el 12,5% tenía entre 10 y 20 y el 33,3% tenía menos de 10. De los 27 pacientes, solo pudimos seguir a 15 por ser de nuestra área obteniendo los siguientes datos descriptivos: síntoma guía: 40% disfagia, 40% dolor abdominal, 6,6% vómitos/regurgitaciones, 26,6% debutó con una impactación alimentaria, 13,4% pirosis y 6,6% vómitos/regurgitaciones. El 86,6% de nuestros pacientes tiene antecedentes personales de atopia (60% asma, 53,3% alergia a alimentos, 46,6% alergia respiratoria, 20%, dermatitis atópica) El 40% realizó tratamiento previo (50% omeprazol, 40% fluticasona inhalada, 40% ranitidina, 20% ebastina). Se instauró tratamiento posterior en el 80% (100% tomó fluticasona deglutida, al 50%, omeprazol y el 16,6% sucralfato). Tras el tratamiento presentó buena evolución clínica el 81,1% de los pacientes, se mantuvieron igual el 9% y empeoró otro 9%. Macroscópicamente se mantuvieron igual el 45,5% y mejoró el

36,4%. Disminuyó el número de eosinófilos por campo en el 36,6%, aumentó en el 27,2% de los casos y se mantuvo estable en el 36,4%.

## Conclusiones

Debemos pensar en la EEO ante niños con antecedentes personales de atopia y clínica de disfagia o impactación alimentaria. En nuestra serie el 66,6% presentaba uno de estos síntomas, y el 86,6% tenía antecedentes de atopia. El signo macroscópico más frecuente fue la traquealización esofágica seguido de los surcos longitudinales, coincidiendo con otras series. Tras el tratamiento la mayoría mejora clínicamente aunque esta mejoría no siempre se corresponde con los resultados endoscópicos.

## ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA, UNA ENFERMEDAD EMERGENTE

Rocío Negrillo Ruano, Almudena Ortiz Garrido, Elena Godoy Molina, Javier Blasco Alonso, Carlos Sierra Salinas, Antonio Urda Cardona  
Hospital Regional Universitario Málaga, España

### Introducción y objetivos

La esofagitis eosinofílica (EEO) es una condición clínico-patológica cada vez más reconocida y prevalente, que genera gran morbilidad y ansiedad al paciente y a la familia. El control de los síntomas continúa siendo un reto para la medicina moderna, para lo cual hay diversas terapias descritas. El objetivo del presente estudio es revisar los casos acaecidos en nuestra unidad y el manejo de los mismos.

### Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo unicéntrico para analizar la clínica, métodos de diagnóstico, marcadores indirectos de enfermedad, pruebas de alergia practicadas y terapia empleada en pacientes diagnosticados de EEO entre enero de 2008 y diciembre de 2014. El diagnóstico se establece con > 15 eosinófilos (Eos) por campo de gran aumento (CGA) en epitelio esofágico asociado a falta de respuesta a tratamiento antiácido exclusivo.

### Resultados

Se recogieron datos de 29 pacientes, 75,9% varones, con distribución homogénea anual (5,9%) salvo pico de incidencia en 2011 (58,9%). Edad media de debut clínico de  $9,1 \pm 3,6$  años, con retraso para el diagnóstico de 0,4 años (rango 0,2-1) y tiempo de seguimiento de 3 años (RIQ 1,9-4). Un 31% tienen antecedentes personales de alergia y un 24,1% antecedentes familiares. En la **Tabla** se adjuntan las principales características clínicas, analíticas e histológicas obtenidas. Se detectó sensibilización (RAST) a alérgenos alimentarios en un 44,7% y

a neuroalérgenos en 27,6%. En cuanto al tratamiento, un 13,8% ha realizado dieta de exclusión, un 3,8% ha empleado producto dietoterápico artificial (37,9% fórmula elemental) y un 37,9% dieta de exclusión y artificial. Montelukast se ha empleado en 27,6%, IBP 41,4%, budesonida oral viscosa (BOV) 13,8%, fluticasona deglutida 3,4% y esteroides sistémicos 13,8%. En un caso se ha empleado omalizumab, con buena evolución posterior. Tras la BOV se aprecia tasa de remisión clínica de un 77% con mediana de tiempo empleado de 10 meses (RIQ 6-19), sin confirmación de curación mucosa por endoscopia en general. Solo se ha presentado 1 caso de estenosis y otro de trastorno motor esofágico.

## Conclusiones

Destacar en nuestra serie el sexo masculino, la disfagia, la historia de impactación de alimentos, los antecedentes alérgicos concurrentes y sensibilización alimentaria. Al no conocer la historia natural de la enfermedad se nos plantean dudas en lo referente al tratamiento, si tratar solo la clínica o perseguir la curación de la mucosa para evitar complicaciones como la estenosis (prácticamente inexistente en nuestra serie). Además de la terapia nutricional existen otras opciones variadas y prometedoras como la BOV.

	Resultados (N=29)
Síntomas al diagnóstico:	27 (93,1%)
- Disfagia	8 (27,6%)
- Impactación	8 (27,6%)
- Dolor abdominal	5 (17,2%)
- Dispepsia	3 (10,3%)
- Vómitos	1 (3,4%)
- Diarrea crónica	1 (3,4%)
- Melenas	1 (3,4%)
Datos analíticos:	
- Mediana de eosinofilia (%)	9,2% (RIQ 6,1-11,4)
- Mediana de Ig E total	279 mg/L (RIQ 139-1.700)
Datos histológicos:	
- Mediana Eos esofágicos	40 por CGA (RIQ 15-76,2)
- Mediana Eos tercio superior esófago	17 por CGA (RIQ 7,5-42,5)
- Mediana Eos tercio medio esófago	42,5 por CGA (RIQ 15-76,2)
- Mediana Eos tercio inferior esófago	25 por CGA (RIQ 17-67,5)



## ESOFAGITIS HERPÉTICA EN INMUNOCOMPETENTES. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Marta Pérez-Somarrriba Moreno, Elena Paredes González, Alfonso Barrio Merino, Lucía Ayala Bernaldo de Quirós  
*Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid, España*

### Introducción

La esofagitis herpética (EH) es una patología poco frecuente en niños inmunocompetentes. Por ello, para su diagnóstico y manejo terapéutico, es necesario tener una elevada sospecha clínica.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Niño de 12 años inmunocompetente que refiere epigastralgia intensa que aumenta con la ingesta de 36 horas de evolución. Dos vómitos sin sangre. Pérdida de 4 kg de peso en la última semana, por escasa ingesta. Sin sensación de impactación de alimentos, ni pirosis. En tratamiento con lansoprazol 15 mg/12 h, desde inicio del cuadro y con Amoxicilina desde hace tres días, pautado por su pediatra por fiebre y odinofagia de cuatro días de evolución. Exploración física (EF) y analítica al ingreso, normales. Se inició tratamiento con Omeprazol 20 mg/12 h y sueroterapia intravenosa. Requiere nutrición parenteral por la escasa ingesta. Ante la persistencia del dolor, se realizó gastroscopia con toma de biopsias confirmando el diagnóstico por inmunofluorescencia de EH. Se inició tratamiento con valaciclovir 10 días con desaparición de los síntomas y posterior resolución de las lesiones endoscópicas e histológicas.

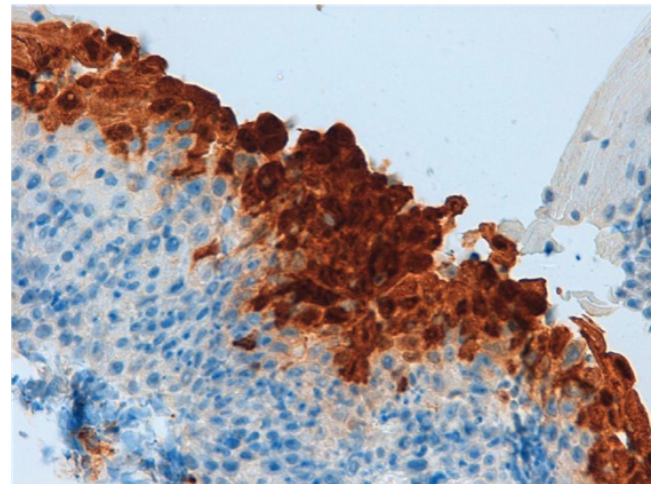
**Caso 2:** Niña de 9 años inmunocompetente que refiere epigastralgia de cuatro-cinco días de evolución, que le despierta por la noche y aumenta con la ingesta. Pérdida de 2 kg los últimos días por escasa ingesta. Sensación de reflujo. Dos vómitos. Cefalea y fiebre de hasta 40 °C los tres primeros días del cuadro. EF al ingreso: dolor abdominal irradiado a fosa iliaca izquierda. Analítica normal. Ecografía abdominal: no se descarta apendicitis aguda, valorar evolutivamente. Durante el ingreso localiza el dolor en epigastrio y se inicia Omeprazol intravenoso con mejoría escasa, por lo que se realiza gastroscopia, diagnosticándose inicialmente de esofagitis erosiva por reflujo gastroesofágico y gastritis nodular.

Dada de alta, se obtiene el resultado anatomopatológico de EH. Se indicó tratamiento con Valaciclovir siete días con resolución posterior de la clínica y de las lesiones.

### Conclusiones y comentarios

Según reflejan estos casos, los síntomas que deberíamos tener en cuenta para orientar esta etiología serían la presencia de epigastralgia que aumenta tras la ingesta, precedida de fiebre y odinofagia, con exploración física normal y ausencia de mejoría pese al tratamiento con inhibidores de la bomba de protones. La ausencia de lesiones herpéticas orales, por lo tanto, no debe descartar

la sospecha, llegando al diagnóstico definitivo mediante endoscópico e inmunofluorescencia. En cuanto al tratamiento, en inmunodeprimidos los antivirales están bien definidos, al contrario que en inmunocompetente, al ser una entidad autolimitada. Según nuestra experiencia, los resultados con Valaciclovir fueron positivos.



## ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

María Murillo Murillo, M<sup>a</sup> Carmen Rivero de la Rosa, Zoraima Martínez Martos, M<sup>a</sup> Ángeles Sánchez Castilla, Victoria Molina Martínez, Federico Argüelles Martín  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) tiene especial relevancia en pediatría por las importantes consecuencias sobre el crecimiento. El objetivo nuestro estudio es analizar la afectación nutricional según el tipo de EII así como los tratamientos realizados en nuestra población.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos diagnosticados de EII en los últimos 10 años en hospital terciario. Se recogieron variables de edad de presentación, retraso diagnóstico, tipo de EII, afectación nutricional y tratamiento utilizado. Se realizó estudio estadístico mediante SPSS.

### Resultados

Muestra de 36 pacientes, 66,7% varones y 33,3% mujeres con edad media de 7 años y 11 meses (2-14 años). El 38,9% padecían Enfermedad Crohn (EC), el 36,1% Colitis ulcerosa (CU) y el 25% colitis indeterminada (Ci). El 80,6% de nuestros pacientes realizó tratamiento con mesalazina el 61,1% con azatioprina, ciclosporina el 13,9%

y azatioprina junto a ciclosporina el 2,8%. Se empleó tratamiento con biológicos en el 27,8% de los casos (100% infliximab). Se utilizó nutrición enteral exclusiva (NEE) en el 30,6% de los niños y en el 50% de los pacientes se emplearon corticoides. El retraso diagnóstico en el 60,9% de los pacientes fue menor o igual a los 6 meses; en el 26,1% entre 7 y 11 meses y mayor o igual al año en el 13%. El estado nutricional al diagnóstico, según el Índice de Waterlow para el peso, fue de desnutrición severa en el 3,3%, moderada en el 6,7%, leve 16,7%, un 60% estaban normonutridos y un 13,3% presentaban sobrepeso. El *z-score* medio de peso al diagnóstico fue de -0,3 DE y -0,4 DE de talla. Al año del diagnóstico el 3,7% presentaba desnutrición moderada, 14,8% desnutrición leve, el 55,6% estaba normonutrido y el 25,4% presentaba sobrepeso. La afectación nutricional al diagnóstico fue más importante en la CU y EC respecto a Ci. Los *z-score* de talla al diagnóstico eran inferiores en CU y EC con respecto a pacientes con Ci, con diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,021$  EC frente a Ci y  $0,014$  CU frente a Ci). El *z-score* de peso al diagnóstico era muy inferior en la EC con respecto a Ci, con diferencias estadísticamente significativas ( $p=0,035$ ). El tratamiento con corticoides ha disminuido el *Z-score* de talla actual de nuestros pacientes y el tratamiento con NE supone un *Z-score* de talla actual superior.

## Conclusiones

En nuestra muestra hemos observado mayor afectación nutricional en EC y CU en comparación con Ci, sin claras diferencias en nuestra muestra entre EC y CU, al igual que en la literatura. El uso de corticoides ha descendido en los últimos 5 años incrementándose el tratamiento con NEE según recomiendan los últimos protocolos, mejorando la talla y crecimiento en nuestros pacientes.

## ESTREÑIMIENTO EN PACIENTES CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL. EXPERIENCIA DE LOS ÚLTIMOS 12 AÑOS EN UN HOSPITAL REGIONAL

María Murillo Murillo, M<sup>a</sup> Ángeles Sánchez Castilla, M<sup>a</sup> Carmen Rivero de la Rosa, Victoria Molina Martínez, Zoraima Martínez Martos, Federico Arguelles Martín  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

## Introducción y objetivos

Describir la situación nutricional, alimentación, comorbilidades y problemas de estreñimiento en pacientes con parálisis cerebral infantil (PCI) seguidos en nuestro hospital en los últimos 12 años.

## Métodos

Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 23 pacientes afectados de PCI seguidos entre los años 2003-

2015 obteniendo datos sobre su PCI, comorbilidades, tratamientos recibidos, alimentación, situación nutricional, problemas de estreñimiento, tratamiento para el estreñimiento y situación actual.

## Resultados

Muestra de 72% mujeres y 28% varones con una edad media de 6 años. En el 80%, la causa de PCI es la hipoxia neonatal grave. El 80% padecen comorbilidades de tipo renal, gastrointestinal, ortopédico o neurológico. Presentan crisis convulsivas y reciben anticonvulsivantes un 64% de los pacientes. El 48% tiene trastornos deglutorios. Presentan desnutrición un 56,5%, de los cuales el 34,8% es de gravedad moderada-severa según *z-score* de índice de masa corporal (IMC). Realizan dieta habitual el 39,1%, el 8,7% dieta tamizada, el 8,7% requieren suplementos nutricionales y el 43,5% sigue una dieta hipercalórica. Fueron intervenidos para colocar una gastrostomía percutánea el 44% de los casos. Actualmente, el 52,2% mantiene un IMC normal (P5-85) y el 43,5% un IMC bajo (< P5), existiendo solo 1 caso de obesidad (IMC > P95). El 68% de los pacientes han presentado estreñimiento manifestándose, en un 93,8%, con una disminución del número de deposiciones y encopresis, en 1 caso (6,3%). El 31,2% fue tratado con polietilenglicol oral, el 25% con óxido de magnesio + fosfato de sodio oral, el 12,6% enemas, el 6,3% utilizó la vía oral y rectal y en un 25% solo se precisó medidas dietéticas. Aumentaron la ingesta de fibra el 72% de los casos. Solo 1 paciente precisó ingreso por estreñimiento. Actualmente, el 37,5% está asintomático, el 50% continúa requiriendo tratamiento de mantenimiento y el 12,5% continúa con crisis de impactación. El 100% de los que recibieron una nutrición enteral hipercalórica padeció estreñimiento, el 50% de los que precisaron suplementos y el 33,3% de los que siguieron una dieta normal.

## Conclusiones

En nuestro estudio, presentan estreñimiento el 68% de pacientes con PCI; desnutrición, el 56,5% y trastornos deglutorios, el 48%; coincidiendo con la prevalencia descrita en la literatura. Observamos mayor porcentaje de estreñimiento en pacientes que recibieron una alimentación hipercalórica o requirieron suplementos que en los que siguieron una dieta habitual, pero no se encontró una asociación significativa debido al tamaño muestral. Se aprecia que los pacientes que han sufrido desnutrición tienen mayor tendencia a padecer estreñimiento (92,3% de los pacientes desnutridos, tuvieron estreñimiento) y peor evolución del mismo cuanto mayor es la gravedad de la desnutrición padecida, reciben anticonvulsivos (80% asintomáticos frente al 18,2% de los que reciben dicho tratamiento) o presentan comorbilidades (100% asintomáticos frente al 28,8%).

## FALSO NEGATIVO PARA FIBROSIS QUÍSTICA EN CRIBADO NEONATAL: LA SOSPECHA CLÍNICA POR ENCIMA DE TODO

Antonio Hedrera Fernández<sup>1</sup>, Laura Crespo Valderrábano<sup>1</sup>, Ana María Vegas Álvarez<sup>1</sup>, Carmen Calvo Romero<sup>2</sup>, Tomás Zamora Martínez<sup>1</sup>, María Jesús Alonso Ramos<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

<sup>2</sup> Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

<sup>3</sup> Instituto de Biología y Genética Molecular. Universidad de Valladolid, España

### Introducción

Desde la introducción en Castilla y León del programa de detección precoz de fibrosis quística (FQ) con cribado universal mediante determinación de tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) en marzo de 1999 se han diagnosticado 58 pacientes hasta la actualidad, con una incidencia calculada de 1/4.380 nacidos/año. La cifra de falsos positivos fue de 170/año. El objetivo es presentar el que hasta el momento ha sido el único caso de FQ en esta Comunidad Autónoma en el que la determinación de TIR fue negativa.

### Resumen del caso

Niña de 9 años y cuatro meses sin antecedentes familiares ni perinatales de interés y pruebas de cribado neonatal negativas, remitida para estudio por presentar desde el año de vida retraso ponderoestatural y deposiciones blandas diarias de color blanquecino y aspecto grasiento. Al examen físico presenta palidez cutánea, aspecto hipotrófico y hepatomegalia de 3 cm bajo reborde costal. En el estudio realizado se objetiva hipertransaminasemia leve, presente también en analíticas previas. La ecografía abdominal informa de hepatomegalia de contornos irregulares y ecogenicidad aumentada y grosera sugestiva de cirrosis hepática. Ante estos hallazgos se amplía estudio incluyendo biopsia hepática, en la que presenta hallazgos compatibles con FQ (esteatosis lobulillar, ensanchamiento de espacios porta, proliferación de conductos biliares, moderada fibrosis asociada y moderado infiltrado inflamatorio mixto de predominio crónico). Iontoforesis posterior positiva (122 mmol/L de cloruro). Se completa estudio de FQ con radiografía de tórax (hiperinsuflación y opacidades lineales), TAC torácico (bronquiectasias cilíndricas de distribución difusa), colangioRMN (vía biliar normal y esteatosis hepática difusa) y espirometría (insuficiencia respiratoria obstructiva moderada). En estudio del gen CFTR se objetiva mutación homocigota F508del. Desde el diagnóstico recibe tratamiento nutricional, digestivo y respiratorio con mejoría clínica y recuperación ponderoestatural.

### Conclusiones y comentarios

Los programas de cribado neonatal han supuesto una importante mejora en la detección precoz de muchas enfermedades por su alta sensibilidad. Sin embargo, debe mantenerse la sospecha clínica de todas estas entida-

des, incluso con pruebas de cribado neonatal negativas, puesto que, aunque muy infrecuentes, pueden encontrarse falsos negativos.

## FECALOMA GIGANTE: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

José David Martínez Pajares, Olga Díaz Morales, Ana Belén Zayas García, Juan Carlos Ramos Díaz, Juan Trigo Moreno, Enrique Fernández Gómez  
Hospital de Antequera, Málaga, España

### Introducción

El estreñimiento es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica que puede originar un alto coste económico. La mayoría de las ocasiones se deben a un origen funcional donde intervienen diversos factores que favorecen el enlentecimiento del tránsito intestinal y con ello la formación de fecalomas y encopresis.

Exponemos dos casos clínicos de fecaloma gigante y su manejo hospitalario.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 10 años con estreñimiento crónico y encopresis desde los dos años de edad que consulta por no mejoría a pesar de tratamiento de desimpactación domiciliario. A la exploración destaca masa abdominal dura en meso e hipogastrio. En radiografía de abdomen se objetiva masa fecaloidea que ocupa gran parte de la cavidad abdominal (**Figura**). Tacto rectal con heces duras en ampolla. Se inicia terapia de desimpactación con macrogol 4.000 oral a altas dosis y enemas seriados, así como hábitos higiénicos adecuados, con evolución satisfactoria. Se realiza enema opaco donde se demuestra marcada dilatación de recto-sigma, sin otras anomalías anatómicas o signos sugerentes de megacolon agangliónico. Se amplía despistaje de organicidad (hemograma, perfil renal, hepático, lipídico, tiroideo y férrico, metabolismo calcio-fósforo, *screening* celiacía, ecografía abdominal) que resulta normal. Evolución favorable tras el alta hospitalaria, con macrogol 4.000 de mantenimiento.

**Caso 2:** Niña de 12 años con encopresis desde los tres años de edad y talla baja desde los seis años, que ingresa para completar estudio no realizado de la misma por abandono del seguimiento. A la exploración peso y talla baja con abdomen distendido en el que se palpa gran tumoración desde región suprapúbica a umbilical. Tacto rectal con tono esfinteriano normal y abundantes heces en recto, sin emisión de heces líquidas tras el mismo. Tras comienzo de igual pauta de desimpactación que paciente previa, se consigue al séptimo día vaciamiento colónico, con inicio progresivo de hábito defecatorio adecuado. Se completa estudio talla baja, está pendiente de comenzar tratamiento con hormona de crecimiento, y despistaje organicidad del estreñimiento que es negativo.

En base a la encopresis severa, se propone manometría anal, si bien no sugiere megacolon congénito o displasia neuronal intestinal, podría ayudar a reeducación tipo *feedback*. Evolución no satisfactoria dada la escasa adhesión al tratamiento y hábitos educacionales.

## Conclusiones y comentarios

El fecaloma debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente con estreñimiento crónico y masa abdominal. Es fundamental tras la desimpactación, insistir en la adquisición de buenos hábitos higiénicos y dietéticos para su correcta evolución.



## FORMA INUSUAL DE PRESENTACIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA

Juan Gimeno Ballester, María Garatea Rodríguez, Nora Lecumberri García, Ana Herrero Varas, Gabriel Durán Urdaniz

Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España

### Introducción

Mostrar una presentación poco frecuente de Fibrosis quística (FQ)

### Resumen del caso

Lactante de 2 meses y 23 días con sospecha diagnóstica de FQ en *screening* neonatal, confirmando la enfermedad por análisis genético y test del sudor, que acude por edema de extremidades, escrotal de semanas de evolución.

A la exploración presenta edemas generalizados con fóvea, más llamativos en extremidades inferiores. Facies pálida y edematosa. Analítica: Hb 5,7 g/dl. Hto: 17%. Leucocitos 9.900 (N 46, L 45, M 8,5, E 0,7). Plaquetas 276.000. Coagulación normal. pH 7,20. B16, pCO<sub>2</sub> 44 EB-10,5. Glucosa 216. Proteínas 4 g/dl. Urea 14. Creatinina 0,4.

Ingresa para hidratación, transfusión de concentrado de hematies y se inicia tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas con lo que la evolución es favorable, desapareciendo los edemas.

## Discusión

La FQ es una enfermedad causada por la mutación de un gen que codifica la proteína CFTR, produciendo un moco espeso en los órganos, con mayor afectación en pulmones, páncreas, intestino, hígado, glándulas sudoríparas y conductos deferentes con interferencia en su funcionalismo.

Clinicamente se presenta como diarrea crónica, malnutrición o infecciones bronquiales de repetición. Requiere manejo multidisciplinar con apoyo respiratorio, prevención y tratamiento de las infecciones y tratamiento enzimático sustitutivo.

La incidencia de la enfermedad es de 1 de cada 4.500 RN, por lo que es lo suficientemente severa como para precisar de un *screening* neonatal.

En este caso, la rápida evolución de la insuficiencia pancreática es la que da lugar a la hipoproteïnemia causante de los edemas. Sin embargo, esta forma de presentación es poco frecuente. El tiempo de evolución de los edemas nos hace pensar que los padres no conocían las complicaciones y manejo de la enfermedad.

## Conclusiones y comentarios

- El *screening* neonatal de la FQ permite el diagnóstico y tratamiento precoz para adelantarse a complicaciones potencialmente graves.
- La FQ es una enfermedad severa de la infancia que requiere un manejo multidisciplinar para mejorar la supervivencia, con revisiones frecuentes. Es muy importante la formación de los padres o cuidadores para manejo de la enfermedad y de las posibles complicaciones.

## HELICOBACTER PYLORI EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DEL ÁREA SANITARIA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL: DIAGNÓSTICO MICROBIOLÓGICO Y SENSIBILIDAD A LOS ANTIMICROBIANOS

Zoraima Martínez Martos, María Carmen Rivero de la Rosa, María Murillo Murillo, Mónica Ballesteros Téllez, Federico Argüelles Martín, Álvaro Pascual Hernández  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

### Introducción y objetivos

La infección por *Helicobacter pylori*, cuya incidencia es creciente en la edad pediátrica, puede producir diversas lesiones en la mucosa gástrica con el riesgo en la edad

adulto de desarrollar metaplasia, linfoma tipo MALT o carcinoma gástrico. Se recomienda tratamiento con un inhibidor de la bomba de protones más antibióticos. El objetivo es evaluar la capacidad de cultivo, determinar la relación entre resultados de la histopatología, cultivo de biopsia y test del aliento, así como conocer la prevalencia de resistencias del patógeno en nuestra población.

### Métodos

Se estudiaron 186 casos (noviembre 2010-febrero 2014). Ante la sospecha de infección se realizó endoscopia con toma de 2 muestras de biopsia de antro gástrico y *fundus* conservándose en un tubo estéril con suero salino fisiológico y analizándose en menos de 1 hora mediante tinción de Gram, cultivo de las muestras y estudio de sensibilidad a antimicrobianos (amoxicilina, claritromicina, metronidazol, tetraciclina). Retrospectivamente se obtuvieron datos de las historias clínicas, resultados de la histopatología y del test del aliento previo a endoscopia.

### Resultados

De los 186 casos se aisló *H. pylori* en 43(23%) La edad media fue 9,7 años (4-13). De los casos con cultivo positivo, en todos excepto uno la biopsia mostró gastritis asociada a *H. pylori* (98%). En 31 casos el test de la urea en aliento previo fue positivo (72%), 1 negativo, y en 11 pacientes no se realizó (26%). De los 43 casos, 13 no erradicaron la infección tras un primer tratamiento (30%). En 7 casos (16%) se detectaron resistencias: 3 a claritromicina, 1 a metronidazol, y 3 a claritromicina más metronidazol (14% resistencia a claritromicina y 9% a metronidazol). No se encontraron resistencias a ampicilina o tetraciclina. De los 7 casos con resistencias, 3 recidivaron pese a tratamiento correcto según antibiograma. Los 6 restantes precisaron un segundo ciclo de tratamiento para conseguir erradicación a pesar de ausencia de resistencias (en 5 de los cuales a pesar de ello se modificó el tratamiento).

### Conclusiones

El cultivo de *H. pylori* es difícil y se aísla solo en el 23% de las muestras. Existe muy alta correlación entre el resultado de la histopatología, el test de la urea en aliento previo y el aislamiento en cultivo de *H. pylori*. En estos 4 años, la tasa de resistencia a claritromicina (16%) es mayor que a metronidazol (9%). Todos fueron sensibles a ampicilina y tetraciclina. A pesar de la ausencia de resistencias, el 14% de los casos necesitó más de un ciclo de tratamiento para conseguir erradicación.

## HEPATITIS COLESTÁSICA COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE INFECCIÓN POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR

Beatriz Iglesias González, Marina Regatero Luna, Esther Vaquero Sosa, José Tomás Ramos Amador, Celia Gil López

*Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España*

### Introducción

La mononucleosis infecciosa es un síndrome linfoproliferativo causado por el virus de Epstein-Barr (VEB), generalmente autolimitado y benigno. La afectación hepática es frecuente, cursando con hipertransaminasemia leve y transitoria. La presentación con manifestaciones clínicas y analíticas de colestasis es algo inusual, sobre todo en la población infantil.

### Resumen del caso

Adolescente de 15 años, sin antecedentes personales de interés, remitido a urgencias por fiebre de 4 días de evolución (máximo 39,7 °C), asociada a coluria.

En la exploración inicial se detectó una adenopatía submandibular izquierda, orofaringe hiperémica con petequias en paladar sin exudados y dudosa hepatomegalia. No otros hallazgos.

Los datos de laboratorio pusieron de manifiesto la elevación de bilirrubina total y directa (3,2 mg/dl y 2,23 mg/dl respectivamente), transaminasas (ALT 465 U/L, AST 319 U/L, y GGT 280 U/L), con linfocitos activados en el estudio citológico y elevación de bilirrubina y urobilinógeno en orina. Paul Bunnell positivo.

Durante los 10 días que duró el ingreso presentó astenia las primeras 24 horas acompañada de fiebre de hasta 39,4 °C presente la mayor parte de su estancia en planta, con persistencia de dolor abdominal epigástrico los tres primeros días y algún vómito aislado. Deposiciones normales en todo momento y coluria persistente hasta las 24 horas previas al alta. En la exploración se objetivó un aumento de las adenopatías cervicales, hepatomegalia e ictericia leve al 4º día. Aparición de exantema morbiliforme pruriginoso y posteriormente de odinofagia.

En controles analíticos seriados presentó disminución progresiva de las cifras de transaminasas y bilirrubina.

Durante el ingreso se confirmó el diagnóstico: Serología positiva para VEB (negativa para otros virus hepatotropos como VHA, VHB, VHC, CMV).

## Conclusiones y comentarios

La infección por VEB cursa frecuentemente con afectación hepática subclínica, manifestándose con elevación leve de transaminasas. Por el contrario, las manifestaciones clínicas y analíticas de colestasis (ictericia, acolia o hipocolia, coluria, hiperbilirrubinemia directa más de 2

mg/dl o más del 20% del total) son una forma de presentación excepcional en la edad pediátrica (2%). Pese a ser algo inusual, la infección por VEB deberá tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los cuadros de hepatitis aguda colestásica.

		1 día	2 día	3 día	6 día	9 día
	06/09/2014	07/09/2014	08/09/2014	09/09/2014	12/09/2014	15/09/2014
ALT U/L	465	405	472	514	397	321
AST U/L	319	293	411	524	461	317
GGT U/L	280	303	297	376	629	694
FA U/L	621		749	945	1132	973
BR total mg/dl	3,2		7,2	10,1	8,6	3,9
BR directa mg/dl	2,23		4,62	6,37	4,47	1,45
colesterol mg/dl					275	
PT	15,3	13,9	14,1	13,8	14,0	12,3
PT%	62,0	71,0	70,0	72,0	70,0	84,0
INR	1,4	1,3	1,3	1,2	1,3	1,1
APTT		42,9	40,1	43,9	42,7	37,8
APTT ratio		1,4	1,3	1,5	1,4	1,3
FIBRINÓGENO mg/dl		436,0	453	402,0	301	441,0

## HIPERTENSIÓN PORTAL POR TRASFORMACIÓN CAVERNOMATOSA DE LA VENA PORTA

Inés Niyubahwe O<sup>1</sup>, Mikel Mendizábal Díez<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Ángeles Huarte Ibarrola<sup>2</sup>, Elena Aznal Sáinz<sup>1</sup>, Carmen Camarena Grande<sup>3</sup>, Javier Molina Garicano<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

<sup>2</sup> Centro de Salud Huarte, Navarra, España

<sup>3</sup> Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

### Introducción

La cavernomatosis portal es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, aunque es la causa más frecuente de hipertensión portal en la infancia. En algunos casos se encuentran factores de riesgo en el periodo neonatal (cateterismo de la vena umbilical, sepsis, onfalitis), malformaciones vasculares, déficit de factores de coagulación (déficit de proteína C o S), aunque no siempre se identifica la causa.

### Resumen del caso

Varón de 9 años remitido a urgencias para descartar abdomen agudo. Refiere dolor abdominal de 24 horas

de evolución, con defensa abdominal, acompañado de cefalea y astenia. Se realiza ecografía abdominal que no presenta alteraciones y analítica sanguínea mostrando anemia microcítica hipocrómica (Hematíes: 3.300.000/L; Hb: 7,6 g%; Hto: 22,7%; VCM: 69,3 µ3; ferritina < 1; índice saturación transferrina 3%; ADE 17) y plaquetopenia (43 x 10<sup>9</sup>/L). Ingresa en planta donde se solicita nueva ecografía abdominal ante persistencia de los síntomas, que es informada como aumento de tamaño de bazo en el límite alto de la normalidad. Es dado de alta en tratamiento con hierro oral y seguimiento posterior en consulta de Hematología. La evolución es satisfactoria con normalización de anemia y plaquetopenia (Hematíes: 5.200.000/L; Hb: 13,6 g%; Hto: 40,3%; VCM: 76,9µ3; plaquetas: 140 x 10<sup>9</sup>/l).

Cinco meses después, consulta por astenia, palidez y dolor abdominal de 6 días de evolución. Refieren un vómito hemático tras ingesta de ibuprofeno. Ingresa para estudio. En la analítica presenta pancitopenia (Hematíes: 3.000.000/L; Hb: 8 g%; Hto: 22,7%; Leucocitos: 3,8 x 10<sup>9</sup>/L; Plaquetas: 96 x 10<sup>9</sup>/L). Se realiza nueva ecografía abdominal en la que se aprecia transformación cavernomatosa de vena porta con formaciones varicosas porto-

sistémicas y perivesiculares. El TAC abdominal revela una alteración congénita del flujo portal con ausencia de vena porta y presencia de drenaje venoso mesentérico hacia el hígado por medio de múltiples varicosidades. La endoscopia digestiva alta muestra cordones varicosos (grado II) limitados a cardias sin sangrado activo.

Se traslada a Hospital de referencia donde se amplía estudio de hemostasia y coagulación, objetivándose una actividad reducida de la Proteína C (pendiente completar estudio). Previa exploración vascular mediante portografía se realiza *shunt* esplenorrenal de Warren sin incidencias.

En la actualidad está asintomático.

### Conclusiones y comentarios

La obstrucción de la vena porta es la responsable de un tercio de casos de hipertensión portal en la infancia. La hipercoagulabilidad como causa de trombosis portal es infrecuente en la edad pediátrica. A pesar de que la clínica es muy característica, lo excepcional del cuadro en la infancia hace que el diagnóstico de esta patología se haga de forma tardía.

## INFLUENCIA DE LA LACTANCIA MATERNA EN LA CALIDAD DE LA DIETA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Rocío Vázquez Cobela<sup>1</sup>, Juan José Bedoya Carpentel<sup>1</sup>, Concepción Aguilera García<sup>2</sup>, Josune Olza Meneses<sup>2</sup>, Mercedes Gil Campos<sup>3</sup>, Rosaura Leis Trabazo<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña, España

<sup>2</sup> Instituto de Nutrición. Universidad de Granada, España

<sup>3</sup> Hospital Universidad Reina Sofía, Córdoba, España

### Introducción y objetivos

La calidad de la dieta de los niños y adolescentes en los países desarrollados es un problema de salud, ya que consumen alimentos de alta densidad calórica y pobres en micronutrientes, con importantes repercusiones metabólicas negativas. Existe una cierta evidencia de los beneficios de la lactancia materna sobre el tipo de alimentación en edades posteriores.

### Métodos

357 niños y adolescentes (49,6% (n = 177) varones y 50,4% (n = 180) mujeres) de 6 a 18 años ( $10,90 \pm 2,77$  años) que acuden a consulta de nutrición pediátrica de un Hospital Terciario. Se realiza un cuestionario de alimentación validado que recoge el tipo de lactancia y su duración, y se realiza la valoración de la calidad de la dieta (calidad baja  $\leq 5$ , media 5-8 y alta  $\geq 9$ ) mediante el Test Krece Plus (Estudio EnKid 2003). La muestra se estratifica según la duración de lactancia materna en tres grupos (1 a 2, de 3 a 5 y  $\geq 6$  meses). Análisis estadístico SPSS19.

### Resultados

357 niños y adolescentes (49,6% (n = 177) varones y 50,4% (n = 180) mujeres) de 6 a 18 años ( $10,90 \pm 2,77$  años) que acuden a consulta de nutrición pediátrica de un Hospital Terciario. Se realiza un cuestionario.

Resultados: 53,8% (n = 192) de los niños fueron alimentados con lactancia materna exclusiva, de los cuales el 22,4% (n = 80) la reciben  $\geq 6$  meses. 56 (15,7%) presentan una dieta de calidad baja o de riesgo de déficit de al menos 3 nutrientes, 182(51%) presentan una dieta de calidad media y 119 (33,3%) de calidad alta. El porcentaje de niños que presentan una calidad de la dieta media-alta es mayor a medida que la lactancia materna es más duradera (83% frente a 84,6 frente a 87,5%), si bien no se demuestra significación estadística. Al estratificar la muestra por estadio puberal observamos que tanto en púberes como en prepúberes, el porcentaje de niños que desayunan un lácteo es significativamente mayor entre los que recibieron lactancia materna (Prepúber 91,7% frente a 87,5% y Púber 94% frente a 88,3%). Al igual que en los que consumen un 2º lácteo al día, demostrándose significación estadística solo en la edad puberal (88,1% frente a 74%) (p = 0,018).

### Conclusiones

La duración de la lactancia materna exclusiva parece mejorar la calidad de la dieta en edades posteriores. Por tanto, si bien son necesarios más estudios, la promoción de la lactancia materna podría ser una estrategia de prevención para la consecución de hábitos alimentarios saludables en el escolar y el adolescente.

## INFLUENCIA DE LOS NIVELES PLASMÁTICOS DE VITAMINA D EN LA GÉNESIS DEL DOLOR OSTEOMUSCULAR EN PEDIATRÍA

Yolanda Cerezo del Olmo<sup>1</sup>, Juan Ignacio Ortuño Sempere<sup>2</sup>, Rosario Hurtado del Cerro<sup>3</sup>, Antonio Iofrío del Arce<sup>4</sup>, Servando García de la Rubia<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud Monteagudo-Esparragal, Murcia, España

<sup>2</sup> Hospital General Mateu Orfilla, Mahón, Islas Baleares, España

<sup>3</sup> Centro de Salud Espinardo-Guadalupe, Murcia, España

<sup>4</sup> Centro de Salud El Ranero, Murcia, España

<sup>5</sup> Centro de Salud Infante-Los Dolores, Murcia, España

### Introducción y objetivos

El dolor musculoesquelético es un motivo frecuente de consulta en pediatría. La mayoría de estos dolores son de etiología benigna, y se les han denominado tradicionalmente "dolores de crecimiento". Esta entidad no es bien conocida, y los posibles factores implicados en su génesis no están completamente aclarados.

Estudios recientes, apuntan a que una posible causa sería un déficit de 25 OH- Vitamina D, si bien dichos estudios adolecen de grupo control sin dolor musculoesquelético.

## Métodos

Se estudian dos cohortes de niños, una con síntomas compatibles con dolor musculoesquelético, que se define como: Dolor en miembros inferiores, bilateral de predominio nocturno, sin otra sintomatología acompañante. Se determinaron en ambas cohortes niveles de 25-OH-Vitamina D, Ca, P y FA. Las comparaciones estadísticas de los resultados se hicieron con el Test exacto de Fisher y con la prueba de la U de Mann-Whitney.

## Resultados

Se incluyen un total de 135 niños. De estos, 49 presentan dolor musculoesquelético. Los niños sin dolor eran 1,5 años mayores (edad media grupo con dolor  $5,9 \pm 3$  años, edad media grupo control  $7,4 \pm 2,8$  años,  $p = 0,007$ ). No se encontraron diferencias en los niveles de 25-OH-Vitamina D (media grupo con dolor  $23,5 \pm 7$ , media grupo control  $24,5 \pm 6,4$ ,  $p = 0,4$ ). Tampoco se encontraron diferencias en los niveles de P y FA.

## Conclusiones

No se hallaron diferencias en cuanto a los niveles de 25-OH-Vitamina D en los dos grupos estudiados.

El presente estudio no apoya la hipótesis de que la hipovitaminosis D es un factor etiológico del dolor osteomuscular en la infancia.

## INVAGINACIÓN INTESTINAL EN EL ADOLESCENTE

María Isabel Coch Martínez, Paloma Barón Argos, María Victoria Delgado Martínez, Cristina Gómez Albarrán

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

## Introducción

Segmento de intestino que se introduce en otro adyacente, siendo la forma más frecuente ileocólica. Principal causa de obstrucción intestinal entre los 3 meses y los 6 años. Causa generalmente desconocida, más probable anatómica a partir de los dos años (pólipos, divertículo de Meckel, ganglios), sin olvidar, en invaginaciones de repetición, un posible linfoma intestinal.

## Resumen del caso

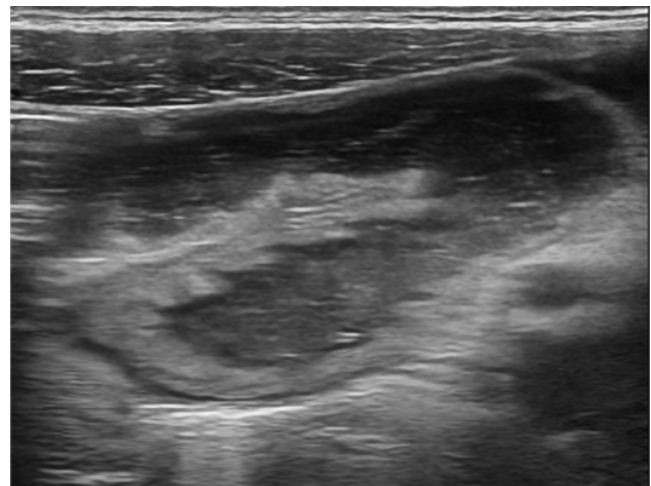
Niño de 14 años que acude por segunda vez por dolor abdominal de 3 días de evolución, periumbilical continuo, asociando vómitos de contenido alimentario, anorexia y fiebre de día y medio de evolución. Previamente consulta por dolor abdominal tipo cólico, con exploración física y analítica normal.

A su llegada aceptable estado general, hábito asténico, palidez cutánea y abdomen difusamente doloroso, blando, sin distensión, con Blumberg positivo. Orina normal, analítica con leucocitosis, neutrofilia, PCR de 284 mg/l, alcalosis metabólica e hipocloremia. Ecografía abdomi-

nal con aumento de calibre de asas de intestino delgado, líquido libre interasas, adenopatías reactivas, apéndice cecal de calibre y ecoestructura normales y asa intestinal aperistáltica, con engrosamiento de su pared, que corresponde con segmento distal del íleon con cambios inflamatorios. Tras empeoramiento clínico progresivo se decide realizar TAC abdominal de urgencia donde se identifica en pelvis imagen abigarrada de "asa dentro de asa" en relación con invaginación ileoileal/yeyunoileal, líquido libre en pelvis y retrógradamente dilatación de asas de intestino delgado yeyunales de hasta 5 cm. Ante estos resultados se realiza intervención quirúrgica urgente con resección de 25 cm de íleon englobando el segmento invaginado (a 15 cm de válvula iliocecal) con apendicectomía asociada. Se envía pieza quirúrgica a Anatomía Patológica descartando la sospecha inicial de divertículo de Meckel como causa de la invaginación.

## Conclusiones y comentarios

Ante la sospecha de un abdomen quirúrgico, aún fuera de la edad típica de presentación, deberemos descartar este cuadro, especialmente en niños con dolor tipo cólico. La edad media de invaginación es de 1,7 años, ocurriendo el 60% en menores de un año y 80-90% en menores de dos años. Entre 3 meses y 5 años la mayoría son idiopáticas, con cierta frecuencia asociadas a gastroenteritis, (algunas rotavirus positivo). En niños de mayor edad es más raro que sean idiopáticas por lo que deberemos buscar patologías orgánicas asociadas como un linfoma intestinal.



## LITIASIS BILIAR EN MENORES DE DOS AÑOS

Blanca Ruiz de Zárate Sanz, Natalia Quirós Espigares, Javier Rubio Santiago, Segundo Rodríguez Barrero

Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

## Introducción y objetivos

La litiasis biliar, o presencia de cálculos en la vía biliar, tiene una prevalencia del 0,13 al 1,9% en la infancia. Procesos infecciosos comunes, con o sin empleo de



ceftriaxona, se describen como la causa más común de litiasis en este grupo de edad, donde la resolución espontánea parece ser la evolución natural.

El objetivo es analizar los aspectos clínicos y epidemiológicos de la litiasis biliar en lactantes entre 0 y 24 meses de edad.

### Métodos

Estudio retrospectivo de los casos de litiasis biliar (se han excluido las pseudolitiasis) diagnosticadas por ecografía abdominal entre los años 1994-2012 en un hospital general de especialidades en lactantes de 0 a 24 meses. Se han empleado medidas de centralización (media aritmética) y dispersión (desviación típica y rango), así como cálculo del test de chi-cuadrado.

### Resultados

De un total de 51 casos de litiasis biliar diagnosticadas en dicho periodo (29 hombres, 22 mujeres), 18 correspondieron a lactantes de  $\leq 24$  meses (35,2%), con una distribución de 14 hombres y 4 mujeres (H:M 3,5:1,  $p 0,02$ ). La edad media de los pacientes fue de 9,37 meses (rango: 1,5-24 meses), con un caso de litiasis fetal diagnosticada en la 36 semana de gestación y con resolución espontánea al año de vida. La mitad de los pacientes no asociaron síntomas, y entre los sintomáticos, fue el vómito el más común (6/18, 33%). Los procesos infecciosos fueron el factor precipitante identificado más común (12/18, 66%). El tamaño de los cálculos por ecografía ha oscilado entre los 3-13 mm, con 3 casos de litiasis múltiple. Complicaciones (alteraciones analíticas, colédocolitiasis, colestasis obstructiva y/o colecistitis) se describen en 6/18 pacientes (33,3%), todos ellos de sexo masculino ( $p 0,15$ ). Se llevó a cabo actitud conservadora en 11 pacientes, con resolución espontánea en 3 de ellos a fecha de dicho estudio (27%), y tratamiento intervencionista en el resto.

### Conclusiones

Con un predominio masculino estadísticamente significativo ( $p 0,02$ ), la litiasis biliar en este grupo de edad cursa de manera asintomática o bien con signos y síntomas inespecíficos, lo que obliga a tener un alto grado de sospecha clínica. Las infecciones, sobre todo de origen gastrointestinal y urinario, han sido el factor de riesgo más común, por encima de otras como la prematuridad y comorbilidades asociadas. La resolución espontánea parece ser la evolución natural en este grupo de edad, sin embargo las complicaciones no son infrecuentes (33%), no determinando, de manera única, la actitud terapéutica a tomar.

## METABOLISMO DEL HIERRO EN LA ENFERMEDAD CELÍACA

Patricia Justo Vaquero, Carmen Alonso Vicente, Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Teresa Alonso Jiménez, José Manuel Marugán Miguelsanz  
*Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España*

### Introducción y objetivos

El déficit de hierro en la edad Pediátrica es una entidad prevalente en nuestro medio, ocasionado en su mayoría por un escaso aporte en la dieta. Existen situaciones clínicas especiales, como en el caso de la Enfermedad Celíaca, en el que el déficit de hierro además se encuentra condicionado por un estado de malabsorción.

Objetivo: Analizar la incidencia de ferropenia y anemia ferropénica al diagnóstico de la Enfermedad Celíaca y establecer la prevalencia de dichas alteraciones a lo largo del seguimiento.

### Métodos

Se realiza un análisis retrospectivo de 72 pacientes diagnosticados de Enfermedad Celíaca en nuestro centro, revisando datos clínicos, analíticos, genéticos, histológicos y evolutivos.

### Resultados

Se revisan 72 pacientes (27 varones y 45 mujeres) con una edad media al diagnóstico de 4 años, una mediana de 28 meses y un rango de 8 meses a 14 años y medio. La clínica más frecuente al diagnóstico fue el estancamiento ponderal (en un 40%) seguido de la diarrea (37,5%), distensión (16,5%) y dolor abdominal (14%). Seis de los pacientes fueron estudiados por presentar factores de riesgo (Diabetes tipo I o familiaridad de primer grado) y se encontraban asintomáticos. En cuanto al estudio HLA el 77,8% presentaba el heterodímero DQ2, un 8,3% DQ8 y un 4,3% ambos (DQ2 + DQ8). Se realizó biopsia intestinal en el 64% de los pacientes, presentando el 50% alteraciones histológicas correspondientes a Marsh III y IV. El 100% presentaba serología positiva y un 64% cumplía los criterios de triple *screening* de la ESPGHAN. Durante el seguimiento un 93% mostró una buena adherencia a la dieta sin gluten y se detectó positividad de anticuerpos únicamente en un 4,3%. Al diagnóstico un 37,5% presentaba algún grado de ferropenia con una frecuencia prácticamente similar de hiposideremia. Se detectó microcitosis en el 18% y anemia en el 7% de los pacientes. Dos de ellos debutaron con anemia severa (con valores de Hemoglobina de 7,8 g/dl y 4,3 g/dl) precisando este último transfusión de concentrado de hemáties. Durante el seguimiento se evidencia ferropenia e hiposideremia en alrededor del 24%, microcitosis en el 13% y anemia ferropénica en el 1,4%.

## Conclusiones

Hemos observado una incidencia de ferropenia latente, ferropenia manifiesta y de anemia ferropénica al diagnóstico de la Enfermedad Celíaca mayor que en la población general. Llama la atención la persistencia de estas alteraciones durante el seguimiento en pacientes teóricamente bien controlados.

## METAHEMOGLOBINEMIA Y ACIDOSIS METABÓLICA ASOCIADA A HIPERSENSIBILIDAD A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA EN PERIODO NEONATAL

Marta Siguero Onrubia, Sara Rodríguez Girón, Alena García Rodríguez, Elena Jiménez Quintana, Candelaria Santana Reyes, Carlos Siles Quesada

*Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, España*

## Introducción

La hipersensibilidad a las proteínas de leche de vaca en neonatos es frecuente. Sin embargo, la asociación entre diarrea aguda, acidosis metabólica y metahemoglobinemia es poco conocida.

## Resumen del caso

Neonata de 26 días, que reingresa por estancamiento ponderal y rechazo de tomas. Ingreso hasta los 7 días de vida por hipoglucemia y CIR. Embarazo obtenido por FIV, diagnóstico de CIR y Doppler de arterias uterinas patológico. Parto normal. *Screening* metabólico normal.

Desde el alta, alimentación con leche de fórmula, progresivo estancamiento ponderal y, en los últimos días, rechazo de tomas y deposiciones dispépticas, reingresando para estudio.

Presentó deterioro progresivo del estado general, mala perfusión periférica e hipoactividad. Constantes y glucemias normales. En gasometría se objetiva acidosis metabólica. Potasio 3,08 mEq/L y cloro 113 mEq/L. Calcio, sodio y láctico normales. Amonio levemente aumentado.

A las 12 horas presenta empeoramiento, coloración subcianótica con saturación de oxígeno del 100%. Se objetiva metahemoglobinemia del 18% y acidosis metabólica persistente. Se administra tratamiento con azul de metileno y bicarbonato. Se excluye la ingesta de tóxicos metahemoglobizantes. No signos clínicos de patología infecciosa. Cultivos negativos. La orina muestra un pH de 6,5, cilindros hialo-granulosos y cristales de oxalato cálcico. Persistencia de deposiciones semilíquidas abundantes.

Al segundo día, se retira la alimentación con leche de fórmula. Por sospecha clínica de intolerancia a las proteínas de leche de vaca se inicia toma con leche elemental produciéndose mejoría clínica y analítica resolviéndose la acidosis metabólica, normalizándose los niveles de metahemoglobina y cesando la clínica digestiva. En las prue-

bas complementarias se confirma dicha sospecha con la presencia de anticuerpos en suero frente a la leche de vaca así como C3 descendido.

## Conclusiones y comentarios

La metahemoglobina se genera cuando el grado de oxidación del hierro contenido en el grupo hemo supera los mecanismos reductores. Agentes oxidantes exógenos son responsables de los casos de metahemoglobinemia adquirida. Sin embargo, puede darse metahemoglobinemia adquirida transitoria «endógena», asociando diarrea. El daño en la mucosa colónica por la inflamación y las alteraciones en la flora intestinal, provocan sobreproducción y absorción intestinal de nitritos, pudiendo causar metahemoglobinemia. La producción excesiva de nitritos se debe a insuficiente actividad enzimática por la inmadurez de los mecanismos reductores de los lactantes, haciéndoles más sensibles a este proceso. El caso clínico presentado puede encuadrarse en esta rara causa de metahemoglobinemia. Destaca el mal estado general y la acidosis severa que esta niña presentó, propio de las metahemoglobinemias endógenas, siendo las exógenas mucho más leves.

## OBSTRUCCIÓN DUODENAL CONGÉNITA EN UN PREESCOLAR

Ainhoa Larrauri Goiri, Mónica de las Heras Martín, Tania Iglesias López, Lucía Ruiz Aranzana, Ana Vinuesa Jaca, Helena Lorenzo Garrido

*Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España*

## Introducción

La obstrucción duodenal congénita es una patología poco frecuente que afecta a 1/6.000-10.000 recién nacidos vivos. En un 60% de casos se asocia a prematuridad y en un 30% a síndrome de Down. Las obstrucciones duodenales pueden ser de origen intrínseco o extrínseco, encontrándose dentro de las anomalías intrínsecas, la atresia, la estenosis duodenal, y el diafragma o membrana. La presentación clínica habitual es vómitos tras la ingesta en el periodo neonatal, acompañados o no de distensión abdominal, disminución de la frecuencia y volumen de las deposiciones, pérdida progresiva de peso y deshidratación.

## Resumen del caso

Paciente de 3 años que acude a urgencias por vómitos de características retentivas de 12 horas de evolución. Como antecedentes personales destacan: 3 ingresos anteriores por vómitos y deshidratación a los 8, 16 y 28 meses de edad, comunicación interventricular perimembranosa y dermatitis atópica. A su llegada presenta buen estado general, la exploración física es normal y el estado nutricional adecuado para su edad. Entre las pruebas complementarias realizadas: en la analítica sanguínea hay datos

de deshidratación, con urea y creatinina elevadas e iones normales y en el hemograma datos de hemoconcentración. La radiografía de abdomen muestra una imagen de doble burbuja con dilatación de cámara gástrica. Tanto la ecografía abdominal como el tránsito gastrointestinal ponen de manifiesto una dilatación de primera, segunda y tercera porción duodenal, identificándose una transición brusca en la zona correspondiente a la pinza aortomesentérica. El angio-TAC descarta dicha patología. En la gastroscopia se hallan restos alimentarios retenidos en la tercera porción duodenal y la presencia de una membrana delgada con una perforación excéntrica de 3 milímetros, que genera una imagen de fondo de saco ciego, compatible con membrana duodenal congénita.

### Conclusiones y comentarios

La membrana duodenal puede ser causa de obstrucción parcial del duodeno. Los vómitos son el síntoma guía y una particularidad de esta entidad es que estos son intermitentes, relacionados con ingestas abundantes y en ocasiones sin repercusión nutricional. En estos casos es preciso un alto índice de sospecha. El diagnóstico es clínico y radiológico y el tratamiento quirúrgico, adquiriendo cada vez mayor importancia el abordaje endoscópico. Así mismo, es importante conocer su asociación con otras malformaciones digestivas (atresia esofágica y páncreas anular) y extradigestivas: cardíacas y renales.

### PANCREATITIS AGUDA POR AZATIOPRINA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON ENFERMEDAD DE CROHN

Eloisa Cervantes Hernández, María del Pozo Carlavilla, Ana Teresa Serrano Antón, Ana Martínez Álvarez, David Gil Ortega, María Navalón Rubio  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

#### Introducción

La enfermedad de Crohn (EC) tiene baja incidencia en la edad pediátrica (3/100.000) y solo un 10% debuta < 15 años, haciendo más difícil para el pediatra tanto el diagnóstico como la detección de complicaciones. Entre estas complicaciones se encuentra la pancreatitis aguda secundaria a fármacos, relacionada en mayor medida con los inmunomoduladores tiopurínicos (azatioprina/mercaptopurina).

#### Resumen del caso

Paciente de 10 años diagnosticado de EC que consulta en Urgencias por dolor abdominal epigástrico de 4 horas, continuo, creciente, acompañado de vómitos y deposiciones semiformes sin productos patológicos. Antecedentes Personales: EC ileocolónica con desnutrición moderada diagnosticada un mes y medio antes, en fase de inducción con nutrición enteral exclusiva por sonda

nasogástrica y Azatioprina (inicio 3 semanas antes). A la exploración: 37,6 °C, FC 122 lpm, TArt: 108/72 mmHg. Malnutrido, regular estado general, palidez intensa, abdomen depresible con defensa y dolor difuso a la palpación de predominio en epigastrio y fosa iliaca derecha, peristaltismo ausente, sin otros signos de irritación peritoneal. Se realizó expansión de volumen y radiografía de abdomen ante la sospecha de ileo paralítico. En la analítica sanguínea destacaba: leucocitos: 32.100/ul, plaquetas: 687.000/ul, Albúmina: 2,6 g/dl, PCR: 2,59 mg/dl, Amilasa sérica: 611 U/L y Lipasa sérica: 1065 U/L. Se sospecha pancreatitis aguda y se solicita ecografía abdominal apreciando edema pancreático sin necrosis ni signos de enfermedad de base. Se suspende Azatioprina dada la posible etiología farmacológica en ausencia de otros factores responsables. Preciso nutrición parenteral e infusión de seroalbúmina. Evolución favorable con mejoría clínica, analítica y ecográfica progresiva, persistiendo mínima elevación de Amilasa (53 U/L) y Lipasa (85 U/L) al alta tras 6 días, normalizadas un mes después. Al alta se inició adalimumab como tratamiento de su EC.

### Conclusiones y comentarios

La pancreatitis aguda secundaria a inmunomoduladores tiopurínicos es considerada un efecto adverso de tipo idiosincrásico; dosis independiente y cuya reexposición da lugar a la reaparición de la clínica, obligando a suspender definitivamente dichos fármacos. Se presenta con mayor frecuencia el primer mes de tratamiento y en enfermos de Crohn, aspectos que pueden observarse en este caso.

En el diagnóstico diferencial de las complicaciones agudas en pacientes con EC debemos plantear esta posibilidad ante clínica compatible, de cara a solicitar exploraciones analíticas/de imagen que confirmen su diagnóstico (enzimas pancreáticas y ecografía abdominal) posibilitando el tratamiento precoz mediante la suspensión del fármaco.

### PANCREATITIS AGUDA POR AZATIOPRINA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROHN (EC)

Rosa María González Toboso, Esther Vaquero Sosa, Andrés Bodas Pinedo, Kinda Altali Alhames  
*Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España*

#### Introducción

La pancreatitis aguda en la EC puede ser manifestación de la propia enfermedad o efecto secundario de la medicación. Los fármacos se clasifican en cuatro grados, siendo los grados I y II aquellos que tienen mayor potencial de producir dicha afectación pancreática. La azatioprina se encuentra en el Ib.

Se presentan dos casos de pancreatitis aguda secundaria al tratamiento con azatioprina en pacientes con EC.

## Resumen del caso

**Caso 1:** Adolescente de 13 años diagnosticada de EC en tratamiento con antibióticos (metronidazol y cefotaxima), infliximab, corticoides en fase de descenso y lansoprazol. Ingresó en planta por un brote grave asociado a una fístula anovestibular con sospecha de absceso genital y enfermedad del suero probablemente secundaria a infliximab. Se añade al tratamiento azatioprina y se suspende infliximab. Al 16º día de ingreso refiere dolor epigástrico intenso tras la ingesta. En la analítica sanguínea se objetiva amilasa de 405 U/l y lipasa de 234 U/l. Se pauta dieta absoluta y se retira la azatioprina objetivándose una normalización de dichos parámetros previamente al alta.

**Caso 2:** Adolescente de 13 años diagnosticado de EC, en tratamiento con Nutrición Enteral Exclusiva (NEE) desde el diagnóstico y azatioprina desde hacía 2 semanas. Acude a Urgencias por dolor abdominal generalizado que se irradia hacia la espalda desde hace 5 días, que se acompaña de fiebre en las últimas 48 horas. No otra sintomatología de interés. En la analítica sanguínea se objetiva amilasa de 212 U/l y lipasa de 506 U/l junto a un aumento de reactantes de fase aguda. La ecografía abdominal no presenta alteraciones significativas. Se pauta dieta absoluta y se retira la azatioprina, objetivándose una normalización de los reactantes de fase aguda, de amilasa y lipasa en los controles posteriores.

## Conclusiones y comentarios

La pancreatitis aguda inducida por fármacos es rara. Diagnosticarla requiere la realización de una cuidadosa anamnesis, ya que su clínica no se diferencia de la producida por otras causas.

Los dos casos presentados muestran que la pancreatitis aguda es un posible efecto adverso de la azatioprina que, aunque es infrecuente, debemos tener presente en pacientes que reciben dicho tratamiento.

## PANCREATITIS: OTRA MANIFESTACIÓN DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

Oihane Morientes Carbajo, June Udaondo de Soto, José María Pérez Roldan, Olaia López Macías, Nagore Martínez Ezquerro, Amaia Sojo Aguirre  
*Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

## Introducción y objetivos

Los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) pueden desarrollar episodios de pancreatitis aguda, aislados o en ocasiones recurrentes, complicación que más frecuentemente se ha descrito en adolescentes y adultos jóvenes con suficiencia pancreática y enfermedad pulmonar leve. Además en el trasfondo de algunas pancreatitis crónicas idiopáticas se han encontrado mutaciones del CFTR.

El objetivo es conocer las características de un grupo de pacientes con FQ y pancreatitis y comparar la situación actual con un estudio previo.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de una cohorte de pacientes de 5 Unidades de FQ valorando diferentes aspectos epidemiológicos, clínicos, exámenes complementarios y estudio genético.

## Resultados

De una población de 579 pacientes, 26 (4,5%) presentaron pancreatitis. No diferencias de género y la mediana de edad es de 14,25 años. En 3 casos el episodio de pancreatitis fue previo al diagnóstico de FQ. Presentaron 1 episodio 16 (61,5%) y 2 o más 10 (38,5%). Se encontró causa desencadenante en 6 casos (tratamiento con esteroides, mala adherencia al tratamiento, intoxicación etílica y colelitiasis). La manifestación clínica primordial fue el dolor abdominal que se acompañó con mayor frecuencia de náuseas, vómitos y postración. En la analítica destaca un aumento de lipasa y amilasa (medianas de 300 y 675 U/L respectivamente) y en el estudio de imagen se objetivan diversas alteraciones ecográficas. Las características clínicas fundamentales son enfermedad pulmonar leve en el 69,2% de los casos con una mediana de FEV1 de 84,00% e insuficiencia pancreática en el 46,2%, siendo también destacables la presencia de hepatopatía en el 34,6%, alcalosis y/o deshidratación hipoelectrolitémica en el 38,5% y poliposis nasal en el 19,2%. El estado nutricional es adecuado en la mayoría de los casos (87,5%). El 76,9% presenta al menos en uno de los alelos la mutación F508del. En general, el curso es satisfactorio sin complicaciones.

## Conclusiones

- Encontramos mayor frecuencia (4,5%) que en los estudios previos y que la descrita en la literatura.
- Aunque es menor la frecuencia de insuficiencia pancreática (46,2%) respecto a datos anteriores, continúa siendo más elevada que la referida clásicamente.
- La población más afectada son adolescentes sin preferencia de género.
- La afectación pulmonar, en general, es leve y el genotipo variable.
- No encontramos factores de riesgo ni asociaciones estadísticamente significativas con las mutaciones y otras características clínico-epidemiológicas.

## PRESENTACIÓN ATÍPICA DEL DIVERTÍCULO DE MECKEL EN LA INFANCIA: MÁS ALLÁ DE LA DIARREA SANGUINOLENTA

Pilar Ribes Hernández, Enrique La Orden Izquierdo, Carmen Segoviano Lorenzo, Laura Cabanes Colliga, Javier González Valcárcel, Ricardo Díez García  
*Hospital Universitario Infanta Elena, Valdemoro, Madrid, España*

### Introducción

El divertículo de Meckel es una malformación congénita que puede cursar silente o ser causa de dolor abdominal crónico, hemorragia digestiva o invaginación intestinal. Las pruebas complementarias pueden ser no concluyentes y ser necesaria la cirugía abierta para su confirmación. Su edad de presentación suelen ser los 4 primeros años. Presentamos 3 casos de presentación atípica.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Varón de 8 años traído por dolor abdominal de 12 horas de evolución asociado a palidez y vómitos. EF: abdomen doloroso en hemiabdomen derecho con Blumberg positivo. Analítica: Hemograma: leucocitos 22.280 (L 4,3%, N 93,5%), plaquetas 373.000, hemoglobina 14,2 g/dl, Hto 42%. Bioquímica: glucosa 226 mg/dl, PCR: 0,7 mg/dl, resto normal. Ecografía: importante cantidad de líquido libre intraabdominal con dudoso plastrón en FID. Evolución: se realiza laparotomía con extracción de divertículo de Meckel. Anatomía patológica: tejido pancreático ectópico, sin evidencia de malignidad.

**Caso 2:** Mujer de 18 meses traída por vómitos incoercibles de 24 horas de evolución, afebril y sin diarrea. EF: abdomen distendido y timpanizado sin defensa, con leve disminución de los RHA. Analítica: hemograma y bioquímica normales. PCR: 4,1 mg/dl. Evolución: fracaso reiterado de la tolerancia oral y persistencia de exploración abdominal similar. Ecografía: invaginación ileocólica no reducible con enema. Evolución: durante la exploración quirúrgica se descubre divertículo de Meckel como causa que se extirpa. AP: tejido pancreático ectópico, sin evidencia de malignidad.

**Caso 3:** Varón de 5 años atendido en urgencias en varias ocasiones por invaginaciones ileoileales recurrentes desde los 3 años con resolución espontánea o tras enema y estudio de organicidad en consulta negativo (incluye colonoscopia y gammagrafía con Tc). Evolución: se realiza interconsulta a cirugía pediátrica para laparotomía exploradora por invaginaciones recurrentes de origen no filiado y se halla divertículo de Meckel que se reseca.

### Conclusiones y comentarios

Las complicaciones metabólicas (hiperglucemia), invaginaciones recurrentes (aunque sean reducibles) y la edad por encima de los 4 años pueden ser presentaciones atípicas del divertículo de Meckel. En estas circunstancias es necesario un alto índice de sospecha para evitar el

retraso diagnóstico y la presencia de complicaciones. La interconsulta con cirugía pediátrica es útil para el diagnóstico etiológico de certeza en casos dudosos.

## RABDOMIOLISIS AGUDA TRAS UN PROCEDIMIENTO ANESTÉSICO

Cristina Pérez Fernández, Josefa Barrio Torres, M<sup>a</sup> del Mar Ballesteros García, Beatriz Martínez Escribano, Elena Díaz Velázquez, Miguel Ángel Zafrá Anta  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

### Introducción

La rabdomiolisis aguda es un cuadro causado por lesión del músculo esquelético y liberación de tóxicos intracelulares al plasma. Entre sus causas pueden encontrarse el esfuerzo físico, infecciones, medicaciones y anestésicos. Presentamos un caso que se produjo tras un procedimiento anestésico.

### Resumen del caso

Niño de 6 años con disfagia a sólidos de un año de evolución. Antecedentes: rinoconjuntivitis polínica, alergia al plátano, laringitis de repetición y reflujo gastroesofágico. Intervenido quirúrgicamente en 4 ocasiones. Ante la sospecha de esofagitis se realizó endoscopia con sedación (propofol y servofluorano) sin incidencias. Sin evidencia de lesión esofágica endoscopia ni histología (AP). Como hallazgo casual en AP presentaba atrofia de vellosidades intestinales y se diagnosticó de enfermedad celíaca. Recibió tratamiento con lansoprazol 2 meses con desaparición de los síntomas. Se programó endoscopia 9 meses después por reiniciar disfagia. Se realizó bajo anestesia con servofluorane, propofol y succinilcolina. Tras el procedimiento comenzó con náuseas, inestabilidad, astenia, dolores musculares, hiporexia y orinas oscuras. En analítica realizada presentaba hipertransaminasemia con predominio de GOT 1791/GPT 431 U/L (10-20), LDH > 10 veces lo normal 1896 U/L (110-295) y CPK muy elevada 90.000 U/L (20-171). No presentó anomalías electrolíticas, ni mioglobinuria. La función renal y la coagulación fueron normales. Se trató con hiperhidratación y analgesia, con mejoría del cuadro y desaparición de la inestabilidad y las alteraciones urinarias en 24 horas. La evolución fue favorable. Persistieron hiporexia y dolores musculares 5 días. Asintomático a la semana de inicio de síntomas. A las 24 horas de inicio del tratamiento la CPK había disminuido a 1/3 del valor inicial. Las transaminasas y la CPK descendieron hasta normalizarse en una semana.

### Conclusiones y comentarios

Pensaremos en este cuadro ante un paciente que tras un procedimiento anestésico presente dolores musculares, malestar y orinas oscuras. La determinación de CPK confirmará el diagnóstico. Se ha relacionado con la admi-

nistración de succinilcolina y anestésicos volátiles, cuya administración combinada pueden potenciar su efecto en pacientes susceptibles.

La realización previa de otros procedimientos anestésicos, no exime del riesgo.

Es necesario el diagnóstico precoz e inicio rápido de tratamiento con hiperhidratación y alcalinización de la orina para evitar progresión a insuficiencia renal grave.

Debe recomendarse al paciente evitar dichos fármacos en futuras anestias.

Es necesario descartar patología de base como miopatía, defectos musculares metabólicos o alteraciones tiroideas, que se descartaron en nuestro paciente.

## RENTABILIDAD DE LA GASTROSCOPIA EN LA CONSULTA DE PEDIATRÍA

Marta Granados Miras, Ana Catalán Lambán, Elisabet Garmendia Echeverría, Ana Navedo de Las Heras, Reyes López de Mesa  
*Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción y objetivos

La endoscopia constituye una de las técnicas más utilizadas en el análisis de trastornos digestivos y permite el diagnóstico y tratamiento de distintas patologías a partir de sintomatología amplia (dolor abdominal, vómitos recurrentes, hemorragia digestiva, diarrea y/o estancamiento ponderal). Se describen los motivos de realización y hallazgos observados en las gastroscopias realizadas en el servicio de Pediatría de un hospital terciario, en el periodo de enero de 2014 a enero de 2015.

### Métodos

Se cursaron un total de 30 gastroscopias en pacientes con edades entre 16 meses y 15 años. Se realizaron ambulatoriamente, bajo sedación con propofol endovenoso y con toma de biopsia.

### Resultados

El síntoma cardinal fue el dolor abdominal de larga evolución, observado en 21 de los pacientes (70%). Dentro de este grupo el 17% asociaba solo vómitos, el 14% tenía el antecedente de *Helicobacter pylori* (*H. pylori*), el 9% presentaba síntomas como pirosis, halitosis y diarrea o hiporexia con irritabilidad, el 8% asociaba cefalea con vómitos o diarrea y el 4% tenía el antecedente de colelitiasis en tratamiento. En los 9 pacientes restantes (21%), las causas que motivaron la petición de la prueba fueron: en aproximadamente 1/3 de los pacientes la presencia de hiporexia con vómitos o diarrea, en otro 1/3 fue tener una serología celíaca positiva y en el 1/3 restante: dermatitis ampollosa de evolución tórpida en un caso con diarrea asociada, enfermedad celíaca con anticuerpos positivos

a pesar de dieta y control tras ingesta de cuerpo extraño. Los hallazgos observados fueron: gastroscopia normal en el 17%, frente al 83% que resultó patológica. Dentro de este último el 52% presentaba gastritis: 1/2 sin otros hallazgos, 1/4 asociaba *H. pylori* y otro 1/4 presentaba cardias hipotónico. En el 13% se confirmó enfermedad celíaca, dentro de la cual un 3% asociaba *H. Pylori*. Un 10% presentó esofagitis sin otros hallazgos y en el 8% se detectó *H. pylori* por PCR positiva sin signos macroscópicos de gastritis. La prueba resultó casi exenta de complicaciones, solo uno de los pacientes presentó una erosión esofágica con sangrado leve que resolvió espontáneamente.

### Conclusiones

La gastroscopia y ocasionalmente el estudio complementario con PCR en la edad pediátrica, es una técnica que puede realizarse ambulatoriamente y permite diagnosticar patología gastrointestinal diversa consiguiendo un mejor abordaje terapéutico con escasa morbilidad.

## RESPUESTA A LA TERAPIA CON INHIBIDOR DE LA BOMBA DE PROTONES EN PACIENTES CON EOSINOFILIA ESOFÁGICA

Sheila López Cuesta, Eider Etxart Lopetegui, Francisco Javier Eizaguirre Arocena, José Luis Ramos García, Eva María Lasa Luaces, María Ruiz del Castaño Unceta Barrenechea  
*Hospital universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España*

### Introducción y objetivos

La Esfagitis Eosinofílica (EEo) se define como un proceso inflamatorio crónico caracterizado por presencia de eosinófilos a nivel esofágico. Dentro de esta patología, se ha identificado un subgrupo de pacientes con eosinofilia en mucosa esofágica y respuesta clínico-patológica tras tratamiento con inhibidores de la bomba de protones (IBP), observándose en algunos estudios prospectivos más del 50% de remisiones histológicas. En el año 2014 hemos instaurado protocolo para tratamiento de EEo con dosis altas de IBP. Nuestro objetivo es valorar la respuesta clínica e histológica a dicho tratamiento.

### Métodos

Estudio retrospectivo de pacientes reclutados desde Junio 2014, con síntomas de disfunción esofágica y presencia de eosinófilos en mucosa esofágica igual o mayor de 15 por campo de gran aumento, tratados con esomeprazol (2 mg/kg/día) durante 8 semanas y control endoscópico posterior. También se han incluido pacientes previamente diagnosticados de EEo con mala respuesta al tratamiento higiénico-dietético. Asimismo se han analizado datos epidemiológicos, síntomas y hallazgos endoscópicos e histológicos antes y después del tratamiento.

## Resultados

Se incluyeron 13 pacientes (11 varones) con una edad mediana de 8 años (rango 3,5-12). Tres pacientes (23%) tenían antecedentes familiares de atopia, doce (92%) tenían otras enfermedades alérgicas (6 dermatitis atópica, 6 rinoconjuntivitis alérgica, 5 asma bronquial y 8 alergias alimenticias). Se realizaron *prick test* a alimentos y aeroalérgenos a todos ellos, once (84%) estaban sensibilizados a alimentos, siendo el melocotón (4), arroz y la leche (3) los más frecuentes. Todos estaban sensibilizados a neuroalérgenos.

Al diagnóstico, los síntomas más frecuentes fueron la disfagia (53%), impactación alimenticia (38%) y pirosis (30%). En relación al estudio endoscópico, a nivel macroscópico se hallaron alteraciones en todos los casos siendo más frecuentes la existencia de exudados blancuecinos (53%) y surcos longitudinales (30%). Se encontró anillamiento en 2 casos (15%). Tras el tratamiento todos referían desaparición de los síntomas. En la endoscopia de control, se observa persistencia de lesiones macroscópicas aunque menos evidentes en comparación a las endoscopias diagnósticas. A nivel histológico existe remisión completa o parcial (recuento eosinofílico menor a 5 eosinófilos por campo) en 8 casos (61,5%) y ausencia de respuesta en 5 (38%).

## Conclusiones

La mayoría de los pacientes con eosinofilia esofágica han mostrado remisión clínica e histológica tras tratamiento con IBP en un porcentaje más alto que el consultado con estudios previos, apoyando las actuales recomendaciones de administración inicial de IBP para el diagnóstico definitivo de EEo.

## REVISIÓN DE LA APARICIÓN DE TOLERANCIA EN PACIENTES CON ALERGIA A LA PROTEÍNA DE LECHE DE VACA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

María del Carmen Melguizo Morales, Laura Cánovas Sánchez, Ana María Arévalo Garrido, María Aurora Pérez Parras, María Comino Martínez, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

## Introducción y objetivos

Seguimiento de un grupo de pacientes con APLV en los que se ha realizado prueba de provocación (PP) a lo largo de 2 años para valorar cuando se produce la tolerancia inmunológica y clínica al alérgeno.

## Métodos

Estudio descriptivo de los 63 casos con alergia a la proteína de la leche de vaca (APLV) en los que se ha realizado al menos una PP desde enero de 2013 hasta enero de 2015 en nuestro hospital, utilizando las historias clínicas digitalizadas y realizando posteriormente análisis estadístico.

## Resultados

El 57% son varones, con una mediana de edad al diagnóstico 3 meses (0,5-17). La mayoría (55,5%) referían lactancia materna exclusiva desde el nacimiento (33% mixta). Hasta un 35% reconoce la administración de alguna toma aislada de fórmula de inicio al nacimiento.

Existen antecedentes familiares de atopia en el 65% de los casos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son digestivas (regurgitaciones/vómitos/diarrea) en el 45%, cutáneas (urticaria-angioedema) en el 24% y mixtas en el 17,5%. Tan solo 1 caso presentó estancamiento pondero-estatural y 2 casos deshidratación hipernatrémica.

El periodo de sensibilización (desde el primer contacto hasta la aparición de la clínica) es < 1 semana en el 40%. *Prick test* positivos en el 49,2% de los pacientes, RAST positivo en el 22,6%.

El tratamiento es dieta de exclusión con leche materna + fórmula maternizada (47,6%) o solo fórmula maternizada (49,2%). En el 85% se usa una leche extensamente hidrolizada, en el resto lactancia materna exclusiva o fórmula elemental.

La mediana de edad para la primera PP son 12 meses (8-36), tolerando hasta el 87,3%.

## Conclusiones

En nuestros pacientes, al igual que en la literatura, parece influir la administración de alguna toma aislada de fórmula maternizada al nacimiento como mecanismo de sensibilización en pacientes con cierta predisposición.

La tolerancia se produce como media a los 20,5 meses (10-36) en los pacientes con APLV IgE mediada, y a los 13,8 meses (5-34) en los pacientes con APLV IgE no mediada.

La mayoría de pacientes (82%) consigue inmunotolerancia antes de los dos años de vida.

En el 12,7% de los pacientes no se consigue tolerancia en la primera PP, siendo necesaria su repetición.

## RIESGO NUTRICIONAL ESTIMADO EN PACIENTES ONCOLÓGICOS PEDIÁTRICOS: RESULTADOS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Ruth Molina Suárez, Blanca Martínez de las Heras, Mercedes Murray Hurtado, María Cabrera Guedes, Ana de Lucio Delgado, Alejandro Jiménez Sosa  
*Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España*

### Introducción y objetivos

El riesgo nutricional en pacientes oncológicos se relaciona con asociación de complicaciones. Objetivo: estimar la asociación entre riesgo nutricional al debut de nuestros pacientes y la aparición de complicaciones posteriores. Evaluar la evolución del estado nutricional en los grupos de alto y bajo riesgo nutricional.

### Métodos

Cohorte histórica de 26 pacientes, menores de 15 años, diagnosticados de patología oncológica entre enero de 2012 y enero 2015 en seguimiento en nuestro centro. Se estimó el riesgo nutricional mediante anamnesis completa, valores antropométricos, analíticos y características tumorales (tipo, localización, estadio, tratamiento previsto); clasificándolos en bajo y alto riesgo, realizándose seguimiento antropométrico en primer, tercer y sexto mes tras el debut.

### Resultados

Se asignaron 12 pacientes al primer grupo (bajo riesgo nutricional) y 14 al segundo (alto riesgo). Predominaba el sexo masculino, 53,8%, siendo la edad media al diagnóstico 5,5 años (rango 0,5-14), menor en el segundo grupo: 3,63 años ( $\pm$  3,57). Preponderan tumores sólidos en el segundo, con similar distribución entre estos y leucemias/linfomas en el primero. Presentaban antecedentes de obesidad el 23,1% del total, perteneciendo mayoritariamente al grupo 1. Referían pérdida de peso previo el 87,5% del segundo grupo. En la antropometría al debut, no se observaron diferencias significativas entre ambos grupos respecto IMC, pliegue tricipital y perímetro braquial, en unidades de desviación estándar (SD). Cumplían criterios de la OMS para sobrepeso u obesidad en el grupo 1, hasta 33,33%; objetivando malnutrición en 21,14% del segundo. Como alteraciones analíticas, destaca anemia en ambos grupos, alteraciones lipídicas en 50% del primero e hipoalbuminemia en 42,86% del segundo. Recibieron quimioterapia el 96,2% y corticoides, 65,1% del total; asociando radioterapia, cirugía y trasplante de progenitores hematopoyéticos mayoritariamente en el segundo grupo. La necesidad de ingreso hospitalario por vómitos fue superior en sujetos de alto riesgo (80%) que en sujetos de bajo riesgo (8,3%);  $p = 0,002$ ; asimismo, el uso de suplemento oral/enteral fue superior en el segundo grupo ( $p = 0,019$ ), aunque 41,7% del primero también los recibió. Ambos precisaron nutrición parenteral. La aversión alimentaria y estreñimiento eran

frecuentes, hasta 64,28% y 71,43% respectivamente en el segundo grupo. No se encontraron variaciones antropométricas significativas al primer, tercer y sexto mes en ambos grupos.

### Conclusiones

Se debe realizar una valoración nutricional al debut a todo paciente oncológico. Un estrecho seguimiento podría detectar las complicaciones asociadas y la necesidad de soporte nutricional, existiendo relación entre el alto riesgo nutricional y el ingreso hospitalario por vómitos.

## SÍNDROME DE ENTEROCOLITIS INDUCIDO POR PROTEÍNAS ALIMENTARIAS. FORMA AGUDA Y CRÓNICA EN UN MISMO PACIENTE

Belén Borrell Martínez<sup>1</sup>, Paula Gallardo Padilla<sup>1</sup>, Ana Rayo Fernández<sup>1</sup>, Sonia Fernández Fernández<sup>1</sup>, Luis Echeverría Zudaire<sup>1</sup>, María Eloísa Díaz Martínez<sup>2</sup>  
<sup>1</sup> Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid, España  
<sup>2</sup> Centro de Salud Jaime Vera, Leganés, Madrid, España

### Introducción

EL FPIES (síndrome de enterocolitis inducido por proteínas alimentarias) es un cuadro gastrointestinal de alergia no IgE mediada que típicamente se presenta con vómitos y/o diarrea profusa en las siguientes horas tras la ingesta del alimento, que puede ocasionar deshidratación grave e incluso *shock*. El pescado, las proteínas de la leche de vaca (PLV) y algunos cereales, entre ellos el arroz, son los alimentos implicados con mayor frecuencia. Existe no obstante otra forma de presentación más larvada con fallo de medro, vómitos y diarrea que se asocia con frecuencia a las PLV. Describimos un caso que presenta las dos formas clínicas.

### Resumen del caso

Lactante de 6 meses con estancamiento ponderal, vómitos y aumento del ritmo intestinal con deposiciones de consistencia líquida desde los 4 meses de edad, tras la introducción de PLV en la dieta. Ante la sospecha de alergia a PLV no IgE mediada, se pauta dieta de exclusión e hidrolizado de proteínas de leche de vaca con mejoría parcial, por lo que se pauta alimentación con fórmula elemental cediendo los vómitos y normalizándose el ritmo intestinal. Con la introducción de cereales de arroz en su domicilio, presenta a las dos horas un episodio de hipotensión generalizada con cianosis perioral, palidez mucocutánea, taquicardia y mala perfusión periférica. Tras estabilizar hemodinámicamente al paciente, se realiza ecografía abdominal urgente objetivándose invaginación ileoileal, que se resuelve espontáneamente. El estudio analítico (bioquímica, gasometría, hemograma y estudio de orina) fue normal. Ante la sospecha de FPIES se realiza estudio alérgico (*Prick*, IgE específica y parches cutáneos) con resultado negativo. Se indica exclusión de arroz de la



dieta, manteniendo la fórmula elemental. Desde entonces, el paciente permanece asintomático con excelente ganancia ponderal. Progresivamente se han introducido nuevos alimentos bajo supervisión médica con buena tolerancia.

### Conclusiones y comentarios

- El FPIES es una entidad escasamente conocida que precisa de un diagnóstico precoz para evitar cuadros potencialmente graves.
- Aunque habitualmente está producido por un único alimento, se pueden encontrar casos como el que presentamos, en el cual existe más de un alimento implicado.
- La forma aguda de presentación es la más frecuente, aunque están descritas formas atípicas que cursan con sintomatología larvada. Es excepcional que coexistan las dos formas clínicas con distintos alimentos como sucede en nuestro caso.

## SITUACIÓN NUTRICIONAL ANTROPOMÉTRICA DE LOS NIÑOS INGRESADOS EN UN HOSPITAL COMARCAL

Juan Ignacio Ortuño Sempere<sup>1</sup>, Joaquín García Serra<sup>2</sup>, María Núñez González<sup>2</sup>, Mónica Hernández Martínez<sup>2</sup>, Ana Peñas Valiente<sup>2</sup>, María Ángeles Gómez Ortigosa<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital General Mateu Orfila, Mahón, Islas Baleares, España

<sup>2</sup> Hospital Virgen del Castillo, Yecla, Murcia, España

### Introducción y objetivos

Dada la situación social actual, existe una gran preocupación por el estado nutricional infantil. El objetivo de este estudio es determinar la situación nutricional de los niños ingresados en nuestro hospital.

### Métodos

Se incluyeron todos los niños ingresados entre el 7 de enero y el 30 de junio de 2014. Se pesaron y tallaron, y se determinó índice de masa corporal, relación peso/talla e índices de Waterlow para peso y talla. El análisis estadístico se realizó utilizando el programa Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versión 22.0.

### Resultados

Se incluyeron 213 niños en el estudio. El 54,5% fueron varones. La edad media fue 3 años y 4 meses (Rango de 1 mes a 14 años). Los motivos de ingreso fueron diversos, predominando gastroenteritis (20,7%), bronquiolitis (13,6%) y síndrome febril (12,7%). En cuanto al peso, el percentil medio fue el 47, pero la moda fue el percentil 99. Al analizar el IMC, encontramos un 22,5% de niños desnutridos o en riesgo de desnutrición, y un 23,5% de niños con sobrepeso u obesidad. Si tomamos como referencia el índice de Waterlow para peso el porcentaje de

niños con desnutrición es de un 19,2%, mientras que los niños con sobrepeso u obesidad comprenden el 27,3% del total. Al estudiar la relación peso / talla, las cifras de niños desnutridos son similares, mientras que las de obesidad / sobrepeso disminuyen debido a que en los niños mayores este valor no está estandarizado por lo que no se ha podido computar. En cuanto a la malnutrición crónica (Índice de Waterlow para la talla), en nuestra muestra hay un 9,9% (7,5% leve).

### Conclusiones

En nuestra área encontramos altos porcentajes de malnutrición tanto por exceso como por defecto, siendo más frecuente y grave la obesidad / sobrepeso que la malnutrición, que suele ser leve.

## TRASTORNOS EOSINOFÍLICOS PRIMARIOS DEL TRACTO GASTROINTESTINAL

Lorena Fernández Tomé, María José Quiles Blanco, Esther Ramos Boluda, Manuel Molina Arias, Jesús Sarría Osés, Gerardo Prieto Bozano

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

### Introducción

Los trastornos eosinofílicos primarios se caracterizan por infiltrado eosinófilo de la mucosa gastrointestinal en ausencia de causas de eosinofilia secundaria. La IL-5 y la eotaxina desempeñan un papel fundamental en su desarrollo. El diagnóstico diferencial puede ser difícil.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Mujer de 13 años que consulta por fiebre, vómitos y diarrea, junto a lesiones cutáneas urticariformes y tos crónica, de 5 meses de evolución. Eosinofilia 16.600 x 10<sup>9</sup>/L, IgG 2.370 mg/dl, IgA < 6 mg/dl, IgE 906 kU/L e IL-5 1,08 ng/ml. TAC pulmonar: imágenes de "árbol en brotes". Infiltración eosinofílica en esófago, estómago, duodeno, colon, ganglios linfáticos y médula ósea (sin mieloproliferación). Ecocardiograma normal. Se descarta etiología alérgica, infecciosa y tumoral. FIL1P1-PDGFR negativo. Diagnóstico: síndrome hipereosinofílico linfoide. Recibe tratamiento esteroideo con buena respuesta, pero desarrolla corticodependencia, por lo que se administra mepolizumab (en uso compasivo) durante 18 meses, manteniendo remisión clínica y analítica. A los 15 años presenta pseudotumor miofibroblástico inflamatorio en hueso temporal, peñasco, duramadre y corteza cerebral, que precisa cirugía agresiva.

**Caso 2:** Varón de 13 años, con diabetes *mellitus* tipo I, que consulta por dolor abdominal y diarrea de 6 meses de evolución asociado a ascitis y eosinofilia de 11.100 x 10<sup>9</sup>/L. Ecocardiograma normal. Se confirma ascitis. Infiltración eosinofílica en esófago, estómago, colon y médula ósea, sin observar atipias. FIL1P1-PDGFR negativo. No

alteraciones fenotípicas linfocitarias. Se descartan causas de eosinofilia secundaria. Diagnóstico: gastroenteropatía eosinofílica. Se inicia tratamiento esteroideo con remisión clínica y analítica. Recurrencia posterior frecuente.

**Caso 3:** Varón de 6 años que consulta por dolor epigástrico pre y postprandial que le despierta por la noche. No diarrea. No eosinofilia periférica. Ecografía y RNM: Engrosamiento de la pared antro duodenal con adenopatías localregionales. Endoscopia: Úlceras duodenales y deformidad bulbar. Infiltración eosinofílica de esófago y duodeno. Gastrina y pepsinógeno I y II normales. IgE específica positiva para proteínas de leche de vaca y huevo. Diagnóstico: gastroenteropatía eosinofílica. Tratamiento: dieta de exclusión, omeprazol y prednisona. Remisión clínica, endoscópica e histológica. Recurrencia en dos ocasiones.

### Conclusiones y comentarios

Los trastornos eosinofílicos son raros, heterogéneos, con frecuencia de difícil clasificación y de gravedad muy variable que plantean importantes problemas diagnósticos y terapéuticos.

## VALORACIÓN DE LOS HÁBITOS ALIMENTARIOS Y EL POSIBLE IMPACTO DE LA CRISIS ECONÓMICA

Cristina Pérez Fernández, Beatriz Martínez Escribano, Arantxa Vidal Esteban, Josefa Barrio Torres, Cristina Alfaro Iznaola, María Luisa González Suárez  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

Los hábitos alimentarios de la población española están cambiando. En los últimos años uno de los condicionantes a tener en cuenta ha sido la crisis económica que puede ocasionar una reducción en la diversidad, cantidad y calidad nutricional de la dieta.

Objetivos: 1. Determinar el impacto de la recesión económica en la alimentación de nuestra población de referencia. 2. Conocer los hábitos alimentarios de nuestros pacientes y el porcentaje de niños obesos y desnutridos de nuestra consulta.

### Métodos

Estudio prospectivo descriptivo en el que se invitó a cumplimentar una encuesta alimentaria, con preguntas sobre su situación económica, a los padres de pacientes menores de 16 años que acudieron a la Consulta de Digestivo Infantil en el periodo de Octubre-Diciembre de 2014. Analizamos datos demográficos, epidemiológicos y nutricionales. Análisis mediante programa estadístico SPSS 22.

### Resultados

De los 636 pacientes vistos en consulta en ese periodo, cumplimentaron la encuesta 437 (68,7%). Edad media:  $7,17 \pm 4,43$  DS (rango 2 meses-16 años). 53,1% mujeres. Tipo de familia nuclear (87,4%), formada por 4 miembros (57,2%). Solo el 4,1% convivían también con abuelos. Los padres habían cursado estudios primarios (29,5%) y secundarios (29,7%). Situación laboral: activo 62,5%, parado 36,6%. Recibían subsidio de desempleo el 15,3%.

Principal motivo de consulta: dolor abdominal (22,5%). La mayor parte de los encuestados referían no tener problemas económicos para comprar alimentos (83,1%). Cumplían las recomendaciones dietéticas de ingesta (SENC 2004) de lácteos el 86,3%, pescado el 49,9%, fruta el 44,4%, carne el 35,4%, huevos el 26%, legumbres el 25,9% y verdura el 22%. El 62,2% consumían alimentos precocinados y congelados 1-2 veces a la semana, bollería 1-2 veces a la semana el 36% y zumos envasados a diario el 15,3%. El 69,6% consideraba que sus hábitos no eran adecuados a pesar de recibir recomendaciones dietéticas en consulta (83,1%) y en el centro de salud (60,6%). Practicaban ejercicio físico el 58,8%, mayoritariamente 2 horas por semana. La proporción de pacientes desnutridos y con sobrepeso/obesidad aparecen en **Tabla** adjunta.

### Conclusiones

La crisis no parece haber influido significativamente en los hábitos alimentarios de nuestra población, en contra de la impresión subjetiva obtenida en consulta tras efectuar encuesta dietética.

Un alto porcentaje de pacientes no cumplen por defecto las recomendaciones dietéticas de la SENC (verduras, legumbres y huevos).

La mitad de nuestros pacientes son normonutridos. Hay un bajo porcentaje de pacientes con sobrepeso/obesidad.

ESTADO NUTRICIONAL	
Desnutrición leve (índice de Waterlow 80-90%)	23,8% (104 pacientes)
Desnutrición Moderada (índice de Waterlow 70-80%)	5,7% (25 pacientes)
Desnutrición Grave (índice de Waterlow < 70%)	1 paciente
Normopeso (índice de Waterlow > 90%)	54,23% (237 pacientes)
Sobrepeso (IMC p 85-90)	8,2% (36 pacientes)
Obesidad (IMC p > 95)	7,8% (34 pacientes)

## GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

### ACIDURIA 3-HIDROXI-3METILGLUTÁRICA. DIAGNÓSTICO EN EL PERIODO NEONATAL

Francisca Bermejo Costa, Carmen Martínez Ferrández, Carmen Fuentes Gutiérrez, José Ramón Fernández Fructuoso, Juan José Benavente García, Pedro Cortés Mora

*Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

#### Introducción

La aciduria 3-hidroxi-3metilglutárica (HMGA) se produce por un defecto en la enzima mitocondrial 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA liasa (HMGCL), encargada del catabolismo de leucina y del último paso de la cetogénesis.

Es considerada como un defecto congénito tanto del catabolismo de aminoácidos como de ácidos grasos.

La presentación de los síntomas clínicos es neonatal en un 30% de los casos, y aparece durante el primer año de vida en el 70% restante. Se caracteriza por episodios de descompensación metabólica con vómitos, letargia e hipotonía, que pueden evolucionar a coma.

#### Resumen del caso

Recién nacido a término, producto de un embarazo controlado sin complicaciones, padres sanos consanguíneos (primos hermanos) con antecedente de hija anterior fallecida al tercer día de vida por acidosis metabólica severa (no realizada necropsia ni estudio metabólico). Peso al nacimiento 3.400 g, longitud 52 cm y perímetro cefálico 34,5 cm. Apgar 9-10. A las 48 horas de vida comienza a manifestar letargia e hipoglucemia, por lo que a las 60 horas de vida es trasladada a nuestro hospital: presentaba acidosis metabólica grave hiperclorémica con compensación respiratoria parcial y anión GAP normal, hipoglucemia, hiperamonemia con CK elevada y ausencia de cetonemia/cetonuria. A la exploración física destacaba marcada hipotonía axial con postura en libro abierto y llanto al estímulo doloroso con apertura ocular y retirada de miembros. Ante la sospecha clara de metabolopatía se inicia tratamiento con cofactores (hidroxocobalamina, biotina, tiamina, riboflavina y L-carnitina) y tratamiento para la hiperamonemia con L-Arginina y benzoato sódico. Se solicitó estudio de ácidos orgánicos en orina, aminoácidos y acilcarnitinas en plasma. Se evidenció excreción muy aumentada de ácido 3-OH-3-metilglutárico, ácido 3-metilglutacónico, ácido 3-OH-isovalérico y ácido 3-metilglutárico junto con elevación de 3-OH isovalerilcarnitina y carnitina total en plasma característico de HMGA.

El estudio del gen HMGCL detectó la mutación p.Glu37Term en homocigosis, lo que confirmó el diagnóstico de HMGA.

#### Conclusiones y comentarios

La HMGA es una enfermedad autosómica recesiva producida por una mutación en el gen HMGCL (1p16.1-p35). Debe sospecharse en pacientes con deterioro neurológico y hallazgos analíticos superponibles a defecto de la beta-oxidación y alteración del ciclo de la urea para iniciar tratamiento precoz, administrando dieta hipoproteica e hipograsa, suplementada con carnitina.

### ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG EN PACIENTE CON SÍNDROME DE MOWAT-WILSON

Sandra Sevilla Denia, Pedro Cortés Mora, Juan José Benavente García, José María Lloreda García, Carmen Martínez Ferrández, Juan Pedro Hernández Bermejo  
*Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

#### Introducción

El síndrome de Mowat-Wilson (M-W) es una entidad poco frecuente, de herencia autosómica dominante, asociada al gen ZEB2 localizado en el cromosoma 2q22.3. Presenta microcefalia, facies característica, retraso psicomotor y otras alteraciones como cardiopatía, enfermedad de Hirschsprung, malformaciones urogenitales, baja estatura y epilepsia. La EH en pacientes con M-W suele presentar una evolución tórpida precisando múltiples intervenciones, derivación de estomas y nutrición parenteral de forma prolongada. Las dos principales razones son la mayor longitud del intestino afecto y la mayor frecuencia de aparición de complicaciones postoperatorias (fístulas, infecciones, cuadros obstructivos...). Se postula la posibilidad de que en este síndrome exista un trastorno de la motilidad de todo el tubo digestivo.

#### Resumen del caso

Recién nacido a término que ingresa en neonatología por rasgos dismórficos. Presenta microcefalia con pliegue nuchal redundante, mentón prominente, puente nasal ancho, orejas con implantación baja y lóbulos antevertidos, surco simiesco y dedos largos en ambas manos, retraso psicomotor con hipotonía, arteria umbilical única, *sling* de la arteria pulmonar y genitales masculinos con escroto "en chal" y criptorquidia izquierda. Desde el primer día de vida presentó cuadros de obstrucción intestinal de repetición por lo que fue intervenido en múltiples ocasiones. Es diagnosticado de enfermedad de Hirschsprung (EH) a los 5 meses de vida mediante biopsia colónica y se realiza resección de colon izquierdo (técnica transanal) con evolución desfavorable precisando nuevas intervencio-

nes. Por la presencia de rasgos dismórficos y EH se llega al diagnóstico de Mowat-Wilson y con mutación del gen ZEB2 positiva. En la actualidad tiene 18 meses de edad, es portador de yeyunostomía alta, recibe alimentación parenteral junto con nutrición enteral a la espera de la adaptación intestinal del segmento remanente (120 cm).

## Conclusiones y comentarios

La evolución de nuestro coincide con como un la mayoría de casos descritos de M-W con EH. Se debe sospechar MW en pacientes con EH, retraso psicomotor y facies característica. Conocer el diagnóstico de MW antes de la cirugía correctora definitiva puede condicionar la elección de la técnica quirúrgica, el manejo y seguimiento posterior. Es muy importante dar información detallada a la familia tanto de la entidad, progresión, complicaciones de la enfermedad, y en los casos que lo requieran consejo genético.



## HALLAZGO DE PIES EN “PINZA DE LANGOSTA” EN UN NEONATO: ¿QUÉ RELEVANCIA TIENE?

Juan López Carnero, Natalia Casillas Díaz, Francisco Javier Mejorado Molano, Javier Tejada Gallego  
*Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España*

### Introducción

La ectrodactilia es una malformación poco frecuente que consiste en la ausencia total o parcial de los dedos y sindactilia, adoptando la extremidad una forma muy característica que recuerda a las “pinzas de langosta”. Se estima una incidencia menor a 1:100.000 recién nacidos vivos, siendo su diagnóstico generalmente incidental en la exploración física neonatal.

Esta malformación puede presentarse de forma aislada siguiendo un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia incompleta (genes DLX5 y 6 del cromosoma 7), o bien encuadrarse dentro de síndromes de alteraciones del desarrollo ectodérmico como el síndrome de Karsh-Neugebauer. Este síndrome, descrito como “raro”, presenta un patrón de herencia asociado a expansión de tripletes, con lo que las manifestaciones clínicas se suman en las sucesivas generaciones, agravando la clínica y el pronóstico sindrómico.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de una recién nacida viva con historia de gestación controlada sin alteraciones ecográficas ni exposición a agentes teratógenos. Parto eutócico sin incidencias perinatales. En la exploración física en paritorio se objetivan ectrodactilia bilateral de pies y sindactilia de tercer y cuarto dedo de ambas manos, con biometría neonatal normal salvo perímetro cefálico inferior a percentil 3 para su edad. Rehistoriando a la familia, la madre presenta ectrodactilia bilateral de ambos pies (**Imagen**) al igual que sus 5 hermanos, pero ausencia de sindactilia en manos. Durante su estancia en maternidad, se descartan otras malformaciones (ecografía cerebral, cardiaca y abdomino-renal). Con la sospecha de un posible síndrome de Karsh-Neugebauer por la adición de nuevas malformaciones en el recién nacido respecto a sus progenitores, se inicia seguimiento en consulta de neonatología, traumatología infantil y genética. Se confirma radiológicamente ectrodactilia grado III y IV en la escala de Blauth y Borish y sindactilia completa de tercer y cuarto dedo de ambas manos, se programan cirugías ortopédicas y se realiza estudio genético.



### Conclusiones y comentarios

A pesar de ser una enfermedad rara, se puede obtener un alto grado de sospecha solo con una exploración física completa y una anamnesis exhaustiva, tanto del recién nacido como de su familia, por lo que lo consideramos de interés para todos los pediatras. Si se sospecha clínicamente, se beneficia de una detección precoz de malformaciones asociadas y un manejo multidisciplinar, así como precisa estudio genético para consejo de cara a futuras gestaciones en las que cabe esperar mayores manifestaciones fenotípicas.

### IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ EN LAS ALTERACIONES GENÉTICAS

Marta Granados Miras, Borja Laña Ruiz, M<sup>a</sup> de los Reyes López de Mesa, Rocío Sánchez-Carpintero Abad  
*Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España*

#### Introducción

Existen alteraciones genéticas, el síndrome de Klinefelter entre otras, que asocian una alta prevalencia de síntomas de inatención y nivel intelectual medio-bajo. Aunque generalmente presentan un fenotipo clásico, este puede no manifestarse hasta la pubertad, incluso pasar desapercibido hasta la madurez. A continuación se presentan 2 casos clínicos.

#### Resumen del caso

**Caso 1:** varón de 15 años, fruto de 1<sup>a</sup> gestación (peso, talla y perímetro craneal normales al nacimiento) sin antecedentes de interés salvo hidrocele derecho intervenido con 3 años y déficit moderado de factor IX de la coagulación. Estatura y peso entre los percentiles 50-75 (gráficas Dr. Fernández et al.) Valorado por Neuropediatría con 11 años por dificultad leve en el progreso escolar e inatención (CI: test WISC IV: 87; normal-bajo) No recibe tratamiento farmacológico. A los 12 años inicia aumento del volumen testicular y desarrollo de vello púbico y axilar. A los 15 años presenta un volumen testicular no concordante al desarrollo de otros caracteres sexuales secundarios. Se realiza cariotipo: 47,XXY (30/30 o 100%).

**Caso 2:** varón de 17 años, con peso y talla al nacimiento normales, sin antecedentes de interés salvo asma bronquial los 2 primeros años de vida y enuresis hasta los 10 años, resuelta con terapia conductual. Acude a nuestro centro con 11 años para valoración por Neuropediatría por déficit de atención e hiperactividad, con dificultades en el rendimiento escolar desde 1<sup>o</sup> de Primaria (CI: test WISC IV: 89; normal-bajo) Se inicia tratamiento con metilfenidato con buena evolución. Estatura y peso entre los percentiles 75-95, 60- > 97, respectivamente (gráficas Dr. Fernández et al.). No aportan informes donde se destaque alteración del desarrollo de caracteres secundarios. En la última revisión, acude con diagnóstico de síndrome de Klinefelter, tras desarrollo de ginecomastia.

### Conclusiones y comentarios

Ante un paciente con síntomas de inatención y coeficiente intelectual límite o bajo se debe descartar la etiología sindrómica. Incluir dentro de las pruebas complementarias de estudio un cariotipo, permite diagnosticar de forma precoz el síndrome de Klinefelter e iniciar un abordaje terapéutico temprano.

### MICROTIA TIPO II. EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

José David Martínez Pajares, Olga Díaz Morales, Ana Belén Zayas García, Juan Carlos Ramos Díaz, Juan Trigo Moreno, Mariano Miranda Valdivieso  
*Hospital de Antequera, Málaga, España*

#### Introducción

La anotia y microtia son defectos congénitos del pabellón auricular. Anotia es cuando el oído externo está totalmente ausente y microtia cuando hay malformación o hipoplasia del oído externo. Usualmente ocurren durante las primeras semanas de embarazo. Hay cuatro tipos de microtia, que van desde el tipo 1 al tipo 4 (más grave). La incidencia es de 1 a 5 por cada 10 000 recién nacidos vivos. Las causas son desconocidas aunque se han relacionado con medicamentos durante la gestación, factores genéticos, otros condicionantes etc. El 65% de los casos son defectos aislados y suelen ser unilaterales. Existen varias técnicas quirúrgicas para la reconstrucción. Las posibles secuelas asociadas a cirugía reparadora, por el momento y las posibles.

#### Resumen del caso

Niño de 6 meses, que al nacimiento presentaba microtia tipo II. Antecedentes Familiares: sin interés. Antecedentes materno-obstétricos: gestación de 39 semanas; embarazo controlado, sin tratamiento medicamentoso ni uso de tóxicos. Parto espontáneo, presentación cefálica; APGAR: 9/10 (1/5 minutos). Al nacimiento presentó una exploración en la que destacaba: pabellón auricular derecho rudimentario, con atresia de conducto auditivo externo derecho. Hemangioma plano cervical posterior. El pabellón auricular izquierdo y el resto de la exploración no presentan hallazgos patológicos. Peso: 3945 gr. L: 55 cm. PC: 38 cm. Pruebas Complementarias: TAC de Peñasco: displasia de pabellón auricular derecho con agenesia del CAE derecho. Displasia del oído medio con caja timpánica de menor tamaño, aunque ventilada y formación incompleta de la cadena de huesecillos, que además no está articulada. Oído interno sin alteraciones y sin asimetría manifiesta respecto al contralateral. Ecografía abdominal sin hallazgos ecográficos patológicos. PEATC: OD: muestra ausencia de respuesta evocada. OI: conducción de vía auditiva dentro de la normalidad. Evolución: durante su desarrollo ha presentado una plagiocefalia que se está corrigiendo con tratamiento postural. El desarrollo psicomotor en la actualidad es normal para su

edad. Ha sido visto por Cirugía plástica que recomienda valoración a los 5 años, para plantear cirugía reparadora.

## Conclusiones y comentarios

Existen diferentes técnicas reconstructivas del oído externo, usando cartílagos de costilla autóloga (2-4 etapas), marco aloplástico (1-2 etapas) y prótesis. El momento de la cirugía depende de la gravedad y la edad, aunque suele realizarse entre 4 y 10 años. En ausencia de otras condiciones y si es unilateral, suelen desarrollarse normalmente. Algunos pueden tener problemas con la autoestima por las diferencias visibles entre ellos y los demás niños. Los grupos de apoyo pueden resultar útiles para las familias de estos bebés.

## SÍNDROME DE DELECIÓN DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 5 (5P-): CASUÍSTICA EN DIEZ AÑOS

Antonio Hedrera Fernández, Ramón Cancho Candela, Carlos Alcalde Martín, Elena Infante López, Sonia Caserío Carbonero, Fernando Centeno Malfaz  
*Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España*

### Introducción y objetivos

El síndrome 5p- [OMIM#123450] (síndrome de Lejeune o del maullido de gato) es una enfermedad genética por delección de tamaño variable en el brazo corto del cromosoma 5. Su incidencia oscila entre 1:15.000 a 1:50.000 niños nacidos vivos, siendo más frecuente en niñas. Se caracteriza por un llanto monocromático agudo, microcefalia, hipertelorismo, *epicantus* y déficit intelectual severo. Puede asociar malformaciones cardíacas, neurológicas, nefrourológicas o sindactilia. El objetivo del presente estudio es describir los casos de este síndrome diagnosticados en nuestro centro en los últimos diez años.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de síndrome 5p- diagnosticados en nuestro centro entre 2004 y 2014. Revisión de historias clínicas.

### Resultados

**Caso 1.** Recién nacida a término de bajo peso para su edad gestacional que presenta desde el nacimiento llanto afónico agudo, pliegue nucal redundante, facies alargada con microrretrognatia, paladar ojival con hendidura palatina, orejas de implantación baja, puente nasal ancho y plano, blefarofimosis discreta, mamilas hipoplásicas y separadas con pezones invertidos. Tetralogía de Fallot extrema con hipoplasia de tronco y ramas pulmonares y arterias colaterales aortopulmonares. Hipoplasia cerebelosa y del tronco del encéfalo. En el estudio genético mediante *arrays* se diagnostica delección 5p15.33p15.2, duplicación 7p22.3p21.3 y microdelección 22q11.21. *Exitus* a los 41 días de vida.

**Caso 2.** Recién nacida pretérmino de 36 semanas de edad gestacional y bajo peso para su edad gestacional que presenta desde el nacimiento llanto agudo, microcefalia con hipertelorismo, hendiduras antimongoloides, macrostomía, retrognatia; sindactilia parcial de 3.º y 4.º dedos y CIV. Diagnóstico citogenético de delección 5p. Déficit intelectual con pica y tricotilomanía, presentes desde los 3 años, en tratamiento con risperidona. No deambulación autónoma. No lenguaje expresivo. Estreñimiento severo.

**Caso 3.** Recién nacida a término de bajo peso para su edad gestacional que presenta desde el nacimiento llanto agudo, microcefalia, hipotonía axial, mamilas invertidas, hendiduras palpebrales pequeñas con *epicantus*, angiomatosos planos. CIV muscular pequeña. Cariotipo 46XX 5p-.

**Caso 4.** Recién nacida a término que presenta microplagiocefalia y macroglosia con progresivo retraso severo en desarrollo. Diagnóstico mediante *arrays* de delección 5p- y trisomía 11. Porta gastrostomía. Tendencia a hipercrecimiento.

## Conclusiones

El síndrome 5p- debe ser considerado en pacientes con retraso en desarrollo y rasgos dismórficos característicos (microcefalia, hipertelorismo y *epicantus*), especialmente si muestran un llanto agudo característico. Son frecuentes las malformaciones asociadas por lo que se recomienda un seguimiento multidisciplinar.

## SÍNDROME DE PITT-HOPKINS: DIAGNÓSTICO EN EL RECIÉN NACIDO

Carmela Gálvez García, Mireia Amiguet Biain, Estela Soro Ferrer, Pilar Samper Villagrasa, Purificación Ventura Faci, Inés Bueno Martínez  
*Hospital Clínico Universitario, Zaragoza, España*

### Introducción

El síndrome de Pitt-Hopkins (SPH, MIM#610954) se caracteriza por discapacidad intelectual grave, rasgos faciales típicos riesgo alto de epilepsia, episodios de jadeo y retención de la respiración, movimientos estereotipados, estreñimiento y miopía magna. El crecimiento suele ser normal o solo ligeramente retrasado, aunque la mitad de los pacientes tienen microcefalia postnatal. No suele haber malformaciones congénitas. Hasta la fecha se han publicado más de 100 casos. La causa del SPH son mutaciones en el gen TCF4, localizado en 18q21.2, que dan lugar a una haploinsuficiencia de dicho gen. El espectro mutacional es muy amplio y la gran mayoría de mutaciones son *de novo*. Hasta ahora no se ha encontrado una evidente correlación genotipo-fenotipo.

### Resumen del caso

Recién nacida de 38 semanas de EG, primera hija de una pareja joven, aparentemente sana y no consanguínea, que presenta al nacimiento rasgos dismórficos y con

antecedentes prenatales de ventriculomegalia bilateral y agenesia parcial del cuerpo calloso (RMN prenatal). Cariotipo prenatal 46,XX. Parto por cesárea por RPBF, Apgar 8/9. Peso 2350 g (P10), longitud 45 cm (< P10) y PC 31 cm (< P10). Fenotipo craneofacial dismórfico con microcefalia, facies algo tosca con nariz algo bulbosa, puente nasal prominente y narinas antevertidas, implantación baja de pabellones auriculares, maxilar superior prominente, paladar elevado, retrognatia y clinodactilia 5º dedo (bilateral). No malformaciones externas aparentes. No soplo cardiaco audible. Abdomen normal. Tono y reflejos RN normales. Cribado neonatal y otoemisiones normales. Lactancia artificial, orexia y deposiciones normales. Exploración oftalmológica normal para su edad. Se solicitó un *CGH-array*, en el cual se identificó una deleción de 8,7 Mb en la región cromosómica 18q21.2-q21.32., que incluía al gen *TCF4* y que fue interpretada como patógena. Estudio genético de los progenitores pendiente. A los 3 ½ meses de vida, la paciente pesa 4440 g (p3-10), mide 58 cm (P25) y su perímetro cefálico es de 36,8 cm (< 2 DE). El fenotipo es similar al de recién nacida. Hay sonrisa social, pero no sostiene la cabeza.

### Conclusiones y comentarios

El síndrome de Pitt-Hopkins es una enfermedad rara que presenta un fenotipo craneofacial característico, que puede ser reconocible en el periodo neonatal. Los pacientes afectados suelen presentar retraso psicomotor/discapacidad intelectual con ausencia de lenguaje y movimientos estereotipados, episodios de hiperventilación y/o apnea durante la vigilia, epilepsia y alteraciones del comportamiento. Su diagnóstico se confirma con la identificación de mutaciones en el gen *TCF4*, localizado en el brazo largo del cromosoma 18, utilizando las nuevas técnicas de diagnóstico molecular.

## SÍNDROME WAARDENBURG TIPO 1 ASOCIADO A CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Linda Laalej Bernal, Ana María Chávez Barco, Ana Sánchez Martín, Antonio González Meneses  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción

El síndrome de Waardenburg (SW) es una enfermedad rara, autosómica dominante y cuyas manifestaciones clínicas son variables en función del defecto genético y penetrancia. Existen cuatro tipos principales, siendo los más frecuentes los tipos 1 y 2. Característicamente incluye trastornos de la pigmentación oculocutánea, sordera y rasgos dismórficos como la distopia *cantorum*.

Presentamos una familia afecta clínicamente SW tipo 1 asociado en tres generaciones a cardiopatía congénita incluyendo dextrocardia en la abuela y recién nacida de atresia aórtica con hipoplasia de aorta más dextrocardia, no estando la madre afecta de cardiopatía. La malformación cardiaca en este síndrome se ha relacionado de

forma excepcional y anecdótica. Esta asociación inusual está en probable relación con la afectación del gen *PAX3*, esencial para el desarrollo de la cresta cardiaca y neural en el periodo embrionario.

### Resumen del caso

Recién nacido a término, parto por cesárea urgente sin requerir medidas de reanimación con diagnóstico prenatal de malformación cardiaca congénita severa. La niña es producto único de primera gestación controlada.

La exploración física a su nacimiento se caracteriza por hipertelorismo, ensanchamiento del puente nasal, despigmentación del iris de ambos ojos, poliosis de la parte anterior del cabello, pigmentación de piel sin hallazgos. No deformidades de miembros. Neurológicamente asintomática, activa y reactiva.

En el estudio complementario se evidencia ecográfica atresia aórtica con hipoplasia de aorta ascendente, *ductus* arterioso dependiente. Dextrocardia dextroapex. *Situs visceral solitus*. La ecografía cerebral es normal. Analíticas sin hallazgos patológicos. Con estos hallazgos se diagnostica de SW tipo 1 asociado a malformación cardiaca severa.

Desde el punto de vista cardiorrespiratorio permanece estable y se inicia tratamiento con prostaglandinas en perfusión manteniendo *ductus* arterioso amplio. A los 14 días de vida se interviene quirúrgicamente de cardiopatía siendo exitus en el postoperatorio.

### Conclusiones y comentarios

La variabilidad clínica del SW es atribuido a la diferente penetrancia y expresión de los genes alterados. En el SW tipo 1 y 3 se han descrito anomalías en el gen *PAX3* implicado en el desarrollo del tubo neural y cresta cardiaca. En nuestro caso la asociación cardiológica al SW no es una relación frecuente y las implicaciones de la misma pueden comprometer la vida del paciente. Esta rara asociación podría explicarse mediante la disfunción del gen *PAX3* cuya expresión afecta estructuras derivadas de la cresta neural. El estudio genético de nuestro caso está en curso.

## XERODERMA PIGMENTOSO TIPO C EN DOS HERMANAS DE ORIGEN MARROQUÍ: IDENTIFICACIÓN DE MUTACIÓN FUNDADORA EN EL GEN *XPC*

Olga Micol Martínez, Mari Carmen Díaz Faura, Mercedes Plaza Fornieles, Teresa Martínez Menchón, Vanessa López González, Encarna Guillén Navarro  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

### Introducción

El xeroderma pigmentoso (XP) es una genodermatosis caracterizada por una sensibilidad extrema, cutánea y

ocular, a los rayos ultravioleta, con riesgo aumentado de desarrollar neoplasias. Enfermedad genética de herencia autosómica recesiva con prevalencia de 1:1 000 000. Se clasifica en 7 grupos, según el gen mutado implicado en la reparación del ADN: grupo A (gen XPA), B (ERCC3), C (XPC), D (ERCC2), E (DDB2), F (ERCC4) y G (ERCC5). El 30% presenta manifestaciones neurológicas (microcefalia, pérdida de audición, hiporreflexia, deterioro cognitivo...), que suele estar ausente en el grupo C. Presentamos el caso de dos hermanas con XP tipo C.

## Resumen del caso

Escolar de 4 años remitida por lentiginosis progresiva y pigmentación moteada en áreas fotoexpuestas desde hacía 2 años. Primera hija de padres sanos, consanguíneos, de origen marroquí. Desarrollo pondoestatural y psicomotor normales. En la exploración física destacan múltiples efélides y lentigos en cara, cuello y manos, sequedad e hiperemia ocular. Estudio molecular del gen XPC (XP tipo C): mutación c.1639\_1640delTG (p.Val548AlafsX25) en homocigosis. Se confirma estado de portadores sanos en progenitores. Se realiza asesoramiento genético. A los 2 años, los padres tuvieron otra hija. La familia rechazó el diagnóstico prenatal. A los 18 meses fue remitida a nuestro hospital, confirmándose la enfermedad clínica y molecularmente. Se descartaron anomalías neurológicas, oculares y auditivas en ambas. Escolarización domiciliar. Tratamiento tópico. En seguimiento por Dermatología para la detección precoz de tumores cutáneos, detectándose en la hermana mayor lesiones queratósicas y algunos carcinomas basocelulares faciales que han precisado diversos tratamientos.

## Conclusiones y comentarios

El reconocimiento clínico de esta entidad es fundamental para un diagnóstico, seguimiento y tratamiento precoces. Esta patología asocia la tendencia a la aparición, desde edades muy tempranas, de pre-cáncer y cáncer

cutáneo, así como neoplasias oculares que precisan un seguimiento estrecho.

La aparición de los tumores cutáneos depende directamente del grado de exposición solar, por ello deben extremarse las medidas de protección (gafas, ropa, fotoprotectores...) y deben realizar la mayor parte de actividades al aire libre en horario nocturno (por ello, se conocen como "niños de la luna").

La mutación causal, que provoca una proteína truncada, ha sido previamente descrita y tiene un efecto fundador en Norte de África, lo que es importante para el estudio de otros casos del mismo origen geográfico.

La identificación de base genética permite un asesoramiento genético adecuado con la posibilidad de opciones reproductivas seguras y el despistaje de portadores en la familia.





## HEMATOLOGÍA

### A RAÍZ DE UNA ONFALITIS

Elena Sacristán Salarich<sup>1</sup>, Monika Kret Trojnar<sup>1</sup>, Esther Latorre Martínez<sup>1</sup>, David Medina Santamaría<sup>1</sup>, José Luis Dapena Díaz<sup>2</sup>, Joaquín Escribano Subias<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Vall d' Hebrón, Barcelona, España

#### Introducción

La neutropenia congénita forma parte de las inmunodeficiencias primarias, un grupo de enfermedades más frecuente de lo que pensamos. Frecuentemente están infradiagnosticadas. Lo más importante para su diagnóstico es la sospecha.

#### Resumen del caso

Recién nacida a término de 17 días de vida, sin antecedentes neonatales y familiares de interés, traída por eritema y secreción peri umbilical de 3 días de evolución. Se diagnostica de onfalitis, por lo que se recoge una muestra del exudado peri umbilical y se realiza analítica de sangre donde se objetiva leucocitosis sin presencia de ningún neutrófilo segmentado. Se completa estudio con una punción lumbar y se inicia antibioterapia de amplio espectro con piperacilina-tazobactam y amikacina.

En el exudado se aíslan un *E. coli* y una *P. aeruginosa*. El cultivo del líquido cefalorraquídeo y el hemocultivo resultan negativos. Se realiza estudio de extensión con una ecografía abdominal sin alteraciones, estudio metabólico normal y una radiografía de tórax donde se confirma la existencia de timo. También se realiza aspirado de médula ósea donde se observa un bloqueo madurativo de la serie granulocítica a nivel promielocítico. Se realiza inmunogenética con hallazgo de una mutación en heterocigosis que provoca un cambio de aminoácido en el segundo exón del gen ELANE (p.Leu59Pro), gen que codifica para la elastasa de neutrófilo. Ante el diagnóstico de neutropenia congénita, se inicia tratamiento con factor estimulante de granulocitos (G-CSF).

#### Conclusiones y comentarios

La neutropenia congénita es una enfermedad con distintos patrones hereditarios. Los niños afectados presentan infecciones de repetición, sobre todo por *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli* y *Klebsiella*. Para un diagnóstico de certeza hay que realizar el aspirado de médula ósea. El mecanismo final es la inducción de la apoptosis del neutrófilo produciendo el bloqueo madurativo y la neutropenia. Se debe detectar la mutación genética causante para un adecuado consejo genético a los padres. La mutación del gen ELANE es

la mutación más frecuente, otras mutaciones menos frecuentes son las del gen HAX1 (1q23.1), GF11, WAS. En su evolución tienen riesgo de transformación a leucemia por lo que es recomendable realizar aspirados medulares periódicos. El tratamiento de elección es la administración de G-CSF. Los casos que no responden a este, está indicado el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

### ANEMIA AGUDA EN LA INFANCIA. UNA ETIOLOGÍA MUY INFRECUENTE

Belén Serrano Moyano, Patricia Oliva Salazar, Encarnación Palma Zambrana, Francisco Martínez Marín, Manuel Mendoza Jiménez

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

#### Introducción

Las anemias se caracterizan por la reducción de la concentración de la hemoglobina y/o el hematocrito. La aproximación diagnóstica a un niño con anemia debe contemplarse según criterios fisiopatológicos y morfológicos.

#### Resumen del caso

Niña de 3 años de edad acude a urgencias pediátricas por apreciar sus progenitores palidez y decaimiento. También refiere molestias abdominales difusas e inapetencia desde hace 2 semanas. No presenta otra sintomatología, ni antecedentes de infección conocida o sangrado. Antecedentes familiares sin relevancia.

En la exploración física destaca decaimiento, con palidez intensa de piel y mucosas, fiebre de 38,7 °C y una frecuencia cardiaca de 140 latidos por minuto. El resto de la exploración es normal.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- Hemograma: Serie roja: Hb: 3,3 gr/dl, Hto: 9,6%, Hematíes: 1,25 millón/ $\mu$ L, VCM: 76,8 fL, HCM: 26,4 pg. Serie blanca y plaquetas normales.
- Frotis de SP: S: 29%, L: 60%, M: 1%, Eo: 1%, Cay: 3%. Serie roja con discreta anisocitosis e hipocromía sin otros hallazgos. No blastos.
- Bioquímica general: Ionograma normal. BT: 0,20, LDH: 490 U/l.
- Coagulación y gasometría venosa: Normal.

Tras estos resultados se transfunde concentrado de hemáties y se ingresa para estudio. Recupera buen estado general y coloración, permaneciendo asintomática y afebril, con un control de serie roja post trasfusión: Hb: 10,7 gr/dl. Hto: 30,1%.

Como parte del estudio se realiza ecografía abdominal, radiografía de tórax, perfil tiroideo, marcadores de hepatitis, eritropatología (reticulocitos: 3.000 /ul) metabolismo del hierro, estudio de hemoglobina (sin alteraciones) y serologías, obteniendo como datos destacables: VEB IgG (CLIA) Positivo y VEB IgM (CLIA) Positivo. Estos resultados son compatibles con una infección primaria por Virus de Epstein-Barr (VEB).

La paciente fue dada de alta con diagnóstico de "Anemia secundaria a infección aguda por VEB" y su evolución posthospitalaria fue satisfactoria, con hemogramas de control normales a los 15 días y a los 2 meses. Actualmente la paciente se encuentra asintomática y no ha presentado nuevo episodio de anemización.

## Conclusiones y comentarios

El estudio realizado a la paciente mostró una anemia normocítica normocrómica no hemolítica hiporregenerativa. Sin antecedentes de hemorragia aguda ni enfermedad renal, otra posibilidad que hay que descartar es que la etiología sea infecciosa.

Solo hemos encontrado un caso publicado de infección por VEB y eritroblastopenia transitoria de la infancia, por lo que la podemos considerar como una causa muy infrecuente, pero a incluir en el estudio etiológico.

## ANEMIA DE CAUSA POCO FRECUENTE EN EL LACTANTE, A PROPÓSITO DE 2 CASOS

José Miguel Martínez de Zabarte Fernández, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate, Cristina Martínez Faci, Inmaculada García Jiménez, Ana Carboné Bañeres, Carlota Calvo Escribano

*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

### Introducción

La anemia es un trastorno frecuente en el lactante que en ocasiones puede tratarse del síntoma inicial de una patología de mayor índole, especialmente cuando aparece asociada a otros signos y síntomas. Se presentan 2 casos, de presentación clínica similar, de una patología poco frecuente.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Lactante varón de 8 meses sin antecedentes de interés. Ingresa por fiebre y dificultad respiratoria. Hemograma: leucocitos 10800/mm<sup>3</sup> (N 2280/mm<sup>3</sup>), hemoglobina 3,6 g/dl, hematocrito 9,9%, reticulocitos 13,05\*103/ul (0,61%), VCM 103 fl, plaquetas 186000/mm<sup>3</sup>. Bioquímica, metabolismo del hierro, vitamina B12, ácido fólico normales. Coombs directo negativo. Se confirma infección por metapneumovirus. Aspirado/biopsia de médula ósea: dishemopoyesis de las 3 series, con abundante vacualización en serie roja y ligera dismorfia megacariocítica sin cumplir criterios de síndrome mielodisplásico. Es dado de alta con-

tinuando estudio ambulatorio. Durante el seguimiento precisa periódicamente transfusiones de hematíes y presenta infecciones de repetición, con progresión hematológica a pancitopenia y sin presentar otra sintomatología. Estudio genético de anemia de Blackfan-Diamond y de hemoglobinuria paroxística nocturna negativos. Con 2 años y 3 meses se realiza estudio genético que confirma el diagnóstico de Síndrome de Pearson.

**Caso 2:** Lactante varón de 8 meses sin antecedentes de interés. Ingresas por cuadro febril con petequias. Hemograma: leucocitos 3500/mm<sup>3</sup> (N 400/mm<sup>3</sup>), hemoglobina 3,5 g/dl, hematocrito 9,2%, reticulocitos 6,55\*103/ul (0,43%), VCM 91 fl, plaquetas 25 000/mm<sup>3</sup>. Bioquímica, metabolismo del hierro, vitamina B12, ácido fólico normales. Coombs directo y anticuerpos antigranulocito negativos. Se confirma infección por *Mycoplasma pneumoniae*. Aspirado de médula ósea: escasos progenitores hematopoyéticos. Biopsia de médula: marcada hipoplasia de serie roja. Es dado de alta continuando estudio ambulatorio. Precisa múltiples transfusiones de hematíes y concentrados de plaquetas. Observando las heces, la madre refiere mala digestión de los alimentos. Ecografía abdominal: hipercogenidad pancreática. Elastasa en heces 328. Con 9 meses se realiza estudio genético que confirma el diagnóstico de Síndrome de Pearson. Se inicia tratamiento con coenzima Q10, ácido fólico y vitamina C.

## Conclusiones y comentarios

El síndrome de Pearson es una enfermedad poco frecuente producida por una delección del DNA mitocondrial. Frecuentemente debuta con anemia arregenerativa asociada a otras citopenias. En su evolución el cuadro hematológico va mejorando y puede aparecer insuficiencia pancreática entre otras manifestaciones. El diagnóstico de certeza se realiza mediante estudio genético del DNA mitocondrial. El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con otras anemias arregenerativas/hiporregenerativas, como el Blackfan-Diamond, y con síndromes mielodisplásicos. El tratamiento en la actualidad es únicamente de soporte.

## ANEMIA HEMOLÍTICA TARDÍA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON CEFTRIAXONA

Nerea Sarmiento Carrera, Cristina Lorenzo Fírvida, María Tallón García, Inmaculada Fernández Santamarina, María Xesús Lemos Bouzas, José Ramón Fernández Lorenzo  
*Hospital Xeral Vigo, Pontevedra, España*

### Introducción

La anemia hemolítica representa un pequeño porcentaje de las anemias en la infancia. Se caracteriza por una disminución de la vida media de los hematíes secundaria a alteraciones corpusculares (daño intrínseco) o extracorpúscular (daño extrínseco). En este último grupo, la anemia hemolítica inducida por fármacos es excepcional.

### Resumen del caso

Paciente de 4 años diagnosticada al nacimiento de estenosis valvular aórtica moderada e insuficiencia aórtica leve. Ingresada a los 24 meses de edad por una endocarditis infecciosa (EI) (tratada con Ceftriaxona) sin otros antecedentes personales de interés.

Hospitalizada por presentar síndrome febril de 5 días de evolución, tratado inicialmente con amoxicilina-clavulánico (60 mg/kg/día) por sospecha de infección del tracto urinario, no confirmada. Persiste la fiebre tras tres días de tratamiento por lo que se modifica la cobertura antibiótica a ceftriaxona. El sexto día de tratamiento, coincidiendo con administración endovenosa del fármaco, presenta episodio de disminución de conciencia, bradicardia extrema, palidez generalizada, sudoración profusa y mala perfusión periférica. Tras estabilización inicial de la paciente se realiza analítica objetivándose: hemoglobina (Hb): 3,8 g/dl, lactato deshidrogenasa: 2168 UI/L, bilirrubina indirecta: 1,12 mg/dl, haptoglobina: < 5,8 mg/dl, Coombs directo: positivo para IgG y C3 (+++++) y hemoglobinuria. Destaca además la ausencia de reticulocitos. Ingresada en la unidad de cuidados intensivos con sospecha de anemia hemolítica aguda autoinmune secundaria a ceftriaxona. Se suspende antibioterapia, se transfunde concentrado de hematíes y se inicia hiperhidratación y tratamiento con corticoides, ácido fólico e hierro endovenoso. En control realizado a las 24 horas destaca una Hb: 12,2 g/dl y datos de insuficiencia renal prerrenal que se resuelve en días posteriores. La paciente es valorada por Cardiología Pediátrica sin poder descartar EI (cambios en el funcionamiento valvular) por lo que se continúa antibioterapia con amoxicilina-clavulánico y gentamicina, sin objetivarse nuevas incidencias.

### Conclusiones y comentarios

La anemia hemolítica secundaria a fármacos es un evento infrecuente pero de consecuencias graves. Se ha de realizar un diagnóstico diferencial completo que excluya otras causas de hemólisis para poder retirar el fármaco causante lo antes posible. La anemia hemolítica relacionada con la formación de inmunocomplejos (fármaco, anticuerpo) suele ser intravascular y provocar una anemia brusca con importante repercusión hemodinámica. Tras el momento agudo debemos realizar un seguimiento estrecho para detectar y tratar precozmente las complicaciones que puedan surgir. Dada la posible reactividad cruzada entre cefalosporinas y penicilina, la administración de esta última se hará bajo monitorización exhaustiva.

### ARTROPATÍA HEMOFÍLICA EN EL NIÑO: A PROPÓSITO DE UN CASO CON HEMOFILIA LEVE

Adriana Treceño Zamorano, Elena Aquino Oliva, Alba María Nieto Serrano, Raquel Díaz Merchán, Marcos Zamora Gómez, Paola Isabel Navas Alonso  
*Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España*

### Introducción

Las hemorragias articulares son las complicaciones más frecuentes de la hemofilia moderada-grave, siendo excepcionales en los casos leves. La rodilla, el codo y el tobillo son las articulaciones más afectadas. Cuando las hemartrosis son recurrentes la sinovial se hipertrofia dando lugar a una sinovitis hemofílica crónica. Sin tratamiento profiláctico adecuado, casi la totalidad de los pacientes con hemofilia grave (factor VIII < 1%) desarrollarán hemartros agudo con el inicio de la marcha tras mínimos traumatismos. El tratamiento de la hemartrosis aguda se basa en la administración del factor deficitario, frío local, analgesia y rehabilitación. La indicación de artrocentesis es un tema controvertido, aunque en general, se recomienda en hemorragias mayores para aliviar el dolor y mejorar la rehabilitación. En hemorragias menores está indicado un tratamiento conservador.

### Resumen del caso

Niño de 7 años remitido a nuestro hospital por reciente diagnóstico de hemofilia tipo A leve con hemartros de rodilla derecha. Antecedentes personales: refieren epistaxis de repetición, y 8-10 episodios de hemartros desde los 2 años de edad tratados mediante artrocentesis. Así mismo, presenta TTPa alargado en varias analíticas previas. No antecedentes familiares de hemofilia diagnosticada. A la exploración física presenta tumefacción de ambas rodillas, muy importante de rodilla derecha, con posición en flexión no corregible, compatible con artropatía hemofílica crónica grave. Se amplía estudio y se confirma el diagnóstico de hemofilia A con déficit leve de factor VIII. Instauramos tratamiento con factor VIII recombinante de inmediato. Se inició tratamiento rehabilitador una vez estabilizada su patología. Se descartó la necesidad de tratamiento quirúrgico agudo por parte de Traumatología.

### Conclusiones y comentarios

Un episodio de hemartros sin antecedente traumático importante, siempre debe hacernos sospechar una hemofilia subyacente, aunque no haya antecedentes familiares. Un diagnóstico y un tratamiento precoz son la pieza clave para evitar posibles complicaciones, entre ellas el desarrollo de una artropatía crónica invalidante. El pilar fundamental del tratamiento de las hemartrosis agudas es la terapia sustitutiva con factor VIII recombinante, así como reposo, analgesia y rehabilitación. Estaría indicado instaurar tratamiento profiláctico en los casos con hemofilia grave cuando comienzan a deambular. La artrocentesis quedaría reservada para casos de hemorragia muy abundante.



## **CRIOAGLUTINACIÓN EN UN PACIENTE CON ESFEROCITOSIS HEREDITARIA**

Sebastián González Peris, Isabel Montserrat Lloan, Nuria Worner Tomasa, José Luis Dapena Díaz, Cristina Díaz de Heredia Rubio, Pablo Velasco Puyó  
*Hospital Universitari Vall D'hebron, Barcelona, España*

### **Introducción y objetivos**

La esferocitosis hereditaria (EH) es la anemia hemolítica por membranopatía más frecuente.

Nuestro objetivo es presentar la crioaglutinación como complicación de la EH.

### **Métodos**

Revisión de la historia clínica de un paciente con EH que presentó fenómenos de crioaglutinación.

### **Resultados**

Paciente de 6 años con EH que acudió a urgencias por astenia e ictericia en contexto de exantema y febrícula. Se realizó analítica, objetivándose un descenso grave de hematíes, disminución moderada de hemoglobina, aumento de la CHCM, descenso de reticulocitos y aumento de bilirrubinemia. Ante la sospecha de crioaglutinación se decidió repetir el hemograma a 36 °C, aumentando el número de hematíes y recuperando los valores habituales de CHCM. El test de Coombs fue positivo y las serologías positivas para *Mycoplasma pneumoniae*, por lo que recibió tratamiento con azitromicina.

La orientación diagnóstica fue anemia multifactorial, por hemolisis inmune y por reticulopenia, ambos postinfecciosos.

El paciente se mantuvo en observación 1 semana, no precisando de transfusión.

### **Conclusiones**

Una infección puede descompensar la anemia hemolítica crónica de la EH por aumento de la hemolisis constitucional o por reticulopenia.

El descenso brusco de los hematíes, la anemia y la ictericia del paciente podría haber indicado una transfusión urgente, pero la discrepancia con los niveles de hemoglobina y el aumento del CHCM hicieron sospechar fenómenos de aglutinación, lo que indica la necesidad de repetir el conteo a 36°.

Los pacientes con hemoglobinopatía padecen descompensaciones de frecuencia y manejo conocidos, pero son susceptibles de otras agresiones hematológicas que se han de reconocer para tratarlas adecuadamente.

## **DÉFICIT DE GLUCOSA-6-FOSFATO DESHIDROGENASA. ¿ES UNA PATOLOGÍA FRECUENTE?**

Francesc Ripoll Oliveras, Montserrat Gispert-Sauch Puigdevall, Lluís Mayol Canals  
*Hospital Universitario Dr. Josep Trueta, Gerona, España*

### **Introducción y objetivos**

El déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa es la alteración enzimática más frecuente en humanos. El objetivo del estudio consiste en revisar los casos diagnosticados en nuestro hospital durante los últimos 9 años para conocer los factores epidemiológicos y características comunes entre ellos.

### **Métodos**

Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo. Se han revisado los casos de déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa de nuevo diagnóstico en los últimos 9 años en nuestro hospital. La búsqueda se ha llevado a cabo mediante códigos diagnósticos. De cada caso se ha analizado: edad del paciente, antecedentes personales y familiares, día y motivo de consulta, ingesta de habas, síntomas, parámetros hematológicos y bioquímicos, necesidad de transfusión, evolución, valor enzimático y presencia de crisis hemolíticas posteriores.

### **Resultados**

Se han encontrado 6 casos. Representan el 0,004% de las consultas en urgencias. Todos eran menores de 4 años en el momento del diagnóstico. El 83% eran de sexo masculino. Un 83% tenían antecedentes familiares de favismo. Cuatro casos se presentaron como crisis hemolíticas, uno como hiperbilirrubinemia neonatal y el último fue diagnosticado asintomático por estudio familiar. El motivo de consulta fue ictericia en el 67% de los casos.

De las crisis hemolíticas, el 75% habían ingerido habas antes de la crisis y de estos, todos referían ingestas anteriores. El 50% se presentó en primavera. La hemoglobina media fue 7,5 g/dl y la bilirrubina media de 4,7 mg/dl a expensas de la bilirrubina indirecta. Dos pacientes requirieron transfusión. La media de días de ingreso fue de tres. El valor enzimático que los diagnosticó fue inferior al 25% del valor normal en el 83% de los pacientes. El 83% no ha presentado nuevos episodios.

### Conclusiones

La crisis hemolítica es la presentación más frecuente del déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa pero no debemos olvidar otras formas como la hiperbilirrubinemia neonatal. Es más frecuente en el sexo masculino y el motivo de consulta principal es la ictericia. Los ingresos acostumbran a ser cortos y pocos pacientes requieren transfusión. Aunque el déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa es la enzimopatía más frecuente y predomina en la cuenca mediterránea, hemos encontrado una baja incidencia que podría tener relación con la baja ingesta de habas en nuestra zona, llevando a un infra diagnóstico de la patología.

### DÉFICIT DE PRECALICREÍNA (FACTOR FLETCHER) COMO CAUSA ATÍPICA DE PROLONGACIÓN DEL TIEMPO DE TROMBOPLASTINA PARCIAL ACTIVADO EN UN ESTUDIO PREOPERATORIO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y HALLAZGO DE UNA NUEVA MUTACIÓN

Marina García Morin<sup>1</sup>, Jorge Huerta Aragonés<sup>1</sup>, Raquel Herráiz Cristóbal<sup>2</sup>, Gema Manrique Martín<sup>1</sup>, Fernando Sánchez Perales<sup>2</sup>, Elisa Ramírez Mendoza<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario de Torrejón de Ardoz, Madrid, España

### Introducción

El abordaje inicial del paciente con un tiempo de tromboplastina parcial activado (APTT) prolongado requiere una anamnesis, exploración física y recogida de antecedentes personales y familiares cuidadosa, con objeto de descartar una diátesis hemorrágica. No obstante, como se expone a continuación, no todos los APTT alargados asocian riesgo de sangrado.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de una niña de 6 años, de ascendencia senegalesa, asintomática, remitida por presentar en un preoperatorio una prolongación del APTT (68,8 segundos), confirmado en una segunda determinación (88,8 segundos), con un test de mezclas que corregía con plasma control (27,9 segundos). Esto hacía sospechar una deficiencia de algún factor. No presentaba

historia personal ni familiar sugerente de diátesis hemorrágica. Su madre tenía un antecedente de trombosis venosa profunda en una gestación. La dosificación funcional de factores habituales fue rigurosamente normal. Ante la prolongación del APTT, sin historia hemorrágica y estudio habitual de hemostasia normal, se solicitaron factores de contacto. Los factores XII y cininógeno fueron normales, pero se observó un déficit grave de precalicreína (< 2%), confirmado en dos determinaciones posteriores. Se descartó la presencia de anticoagulante lúpico y de inhibidores. Los tiempos de trombina y de reptilasa fueron normales. El APTT no se corregía tras incubación a 37 °C. Se hizo *screening* familiar (madre y dos hermanas), que fue normal. El padre se rehusó ser estudiado. El déficit fue confirmado mediante estudio genético por secuenciación del gen KLKB1, observándose tres variantes génicas: cambio G > A en heterocigosis en el exón 4, p.Ser143Asn (CM073166, patológico), cambio G > A en heterocigosis en el exón 6, p.Arg253Lys (no descrito previamente) y cambio C > T en heterocigosis en el exón 10, p.Arg327Cys (rs199806113, polimorfismo no asociado a patología). En el momento actual, no se ha conseguido completar el estudio genético familiar.

### Conclusiones y comentarios

En la literatura hay menos de cien casos con documentación genética de déficit de precalicreína, aunque se desconoce la prevalencia real. Existe controversia en cuanto a las manifestaciones clínicas dado el bajo número de casos, pero parece existir un discreto aumento del riesgo de trombosis (o al menos una pérdida de su acción "protectora"), sin tendencia al sangrado. Es un diagnóstico atípico, que debe sospecharse en aquellos casos de APTT muy alargados con historia negativa para sangrado y estudio de la vía intrínseca normal, en especial si hay antecedentes de trombosis. En este caso describimos una nueva mutación del gen KLKB1 en esta paciente doble heterocigota, no descrita previamente en bases de datos.

### DESCRIPCIÓN DE LAS COMPLICACIONES Y MANEJO DE LOS PACIENTES CON DREPANOCITOSIS EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Olga Oller Frader, Marta Pérez Peña, Ainara Salazar Villacorta, Marta Sánchez Mora, José Luis Dapena Díaz, Pablo Velasco Puyó

Hospital Universitari Vall D'hebron, Barcelona, España

### Introducción y objetivos

La prevalencia de la anemia de células falciformes (ACF) en nuestro medio es de 0,14 por cada 1.000 recién nacidos vivos.

Presentamos la experiencia en el manejo de estos pacientes en un servicio de urgencias pediátricas.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los episodios de urgencias de pacientes afectados de ACF atendidos entre los años 2012-2014.

## Resultados

Se registraron 124 episodios, correspondientes a 27 pacientes con ACF, de las que 74 precisaron ingreso. La mediana de edad fue de 4 años.

En 14 de los episodios el paciente presentó un TEP inestable.

Ciento catorce episodios correspondían a pacientes con fenotipo HbSS, 6 Hb SC y 3 S0. Cuarenta y dos episodios correspondían a pacientes con elevado régimen transfusional, 19 tenían alguna comorbilidad y 62 se encontraban en tratamiento con hidroxiurea.

Se realizó hemograma en todos los ingresos, sin estudiarse los reticulocitos en 66 episodios, no se realizó analítica en 16.

Los parámetros analíticos no fueron de infección bacteriana grave en la mayoría de los casos. Se realizaron 50 hemocultivos, siendo positivo 1 de ellos, se aislaron principalmente virus en otras muestras.

Se realizaron radiografías de tórax en 58 episodios y ecografía abdominal en 11, siendo alterada en 5 y 6 respectivamente.

Se precisó 14 transfusiones de hematíes, principalmente en pacientes de menos de 3 años. Siete se dieron de alta con antibioterapia oral.

De los ingresos, se pauto hiperhidratación en 48 y antibioterapia de amplio espectro en 36. La mediana de ingreso fueron 5,8 días, ninguno ingresó en UCI ni fue *exitus*.

Los diagnósticos al alta más frecuentes fueron el dolor vasoclusivo, la viriasis, la anemia y la fiebre sin foco (**Tabla 1**).

## Conclusiones

Las complicaciones agudas de los pacientes afectados de ACF son frecuentes, siendo la anemia y el dolor vasoclusivo los de mayor incidencia en la población de menos y más de 3 años respectivamente, probablemente en relación a la asplenia funcional característica a partir de esta edad.

Los parámetros analíticos y las radiografías fueron poco rentables, probablemente por las pocas horas de evolución de la fiebre, aislándose principalmente virus en otras muestras, por lo que podría resultar de utilidad realizar aspirado nasofaríngeo en todos los pacientes con fiebre sin foco.

Raramente se solicita contaje reticulocitario, pero si se extrae un hemograma por anemia o dolor debería realizarse puesto que es orientativo de la actividad de la enfermedad.

**Tabla 1.** Diagnóstico definitivo de las visitas en urgencias de pacientes con ACF

DIAGNÓSTICO	Nº DE EPISODIOS
Dolor vaso oclusivo óseo	35
Viriasis	19
Anemia	18
Dolor vaso oclusivo abdominal	18
Gastroenteritis	17
Fiebre sin foco	15
Bronquitis	4
Colecistitis	2
Quemaduras	2
Síndrome del cuadrante superior	2
Convulsión	1

## DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO DE REPETICIÓN EN PACIENTE DIAGNOSTICADA DE RASGO DE HEMOGLOBINA C

Estefanía Barral Mena, Ara Cristina Almécija Muñoz, Alba Rubio San Simón, María Baro Fernández, Miguel Rasero Ponferrada, Jaime de Inocencio Arocena  
*Hospital Universitario 12 Octubre, Madrid, España*

### Introducción

El dolor musculoesquelético representa un motivo de consulta frecuente en pediatría y puede deberse a múltiples causas. En muchas ocasiones una cuidadosa recogida de los antecedentes personales y familiares permite orientar correctamente el diagnóstico.

### Resumen del caso

Niña de 6 años de edad de origen brasileño que consulta en urgencias por dolor tibial de 10 días de evolución, sin fiebre ni traumatismo, que aumenta progresivamente de intensidad hasta impedir la deambulación. Entre los antecedentes destacan el diagnóstico previo de hemoglobinopatía C heterocigota de transmisión materna, y padre portador de rasgo falciforme (hemoglobinopatía S heterocigota). Refiere además varios episodios de dolor óseo a punta de dedo, afebriles, en distintas localizaciones de extremidades superiores e inferiores durante los últimos 12 meses, que precisaron asistencia en urgencias de su hospital de referencia y que respondieron a AINE, y un ingreso 8 meses antes por osteomielitis de fémur izquierdo que evolucionó favorablemente con antibioterapia intravenosa.

A la exploración se objetiva mínimo edema con dolor a punta de dedo en metáfisis proximal de tibia derecha sin otros hallazgos. En el estudio inicial destaca elevación de PCR (7,8 mg/dl) y LDH, con bilirrubina total en límite superior de la normalidad, siendo el hemograma, coagulación y resto de parámetros bioquímicos normales. Se realiza radiografía de tibia derecha sin objetivar alteraciones. Con sospecha de osteomielitis crónica multifocal recurrente se realiza gammagrafía con Tc99 que demuestra incremento de captación en metáfisis tibial sin otros focos de actividad. Se solicita RM que muestra imagen compatible con infarto óseo agudo extenso sin afectación cortical (**Figura 1**).

Dados los antecedentes familiares se repite electroforesis de hemoglobinas antes de iniciar estudio de trombofilia, confirmando el diagnóstico de hemoglobinopatía SC o enfermedad falciforme de la hemoglobina C (HbS 46%, HbC 44,5%).

### Conclusiones y comentarios

El infarto óseo es una causa extremadamente infrecuente de dolor musculoesquelético en pediatría. Aparece de forma súbita acompañado ocasionalmente de eritema y calor, tratándose de una manifestación muy poco habitual de las hemoglobinopatías heterocigotas y obligando por tanto a replantear el diagnóstico.

La hemoglobinopatía SC tiene una incidencia de 1:800 en el continente americano y puede producir manifestaciones similares a la anemia falciforme por sinergia entre los mecanismos fisiopatológicos de cada uno de estos rasgos en heterocigosis. El infarto óseo es la complicación más frecuente en la hemoglobinopatía SC, con una incidencia ligeramente menor que en la hemoglobinopatía SS (8% frente a 10%), consistiendo el manejo inicial en analgesia e hiperhidratación.



## ESTUDIO DE NEUTROPENIAS NO SECUNDARIAS A QUIMIOTERAPIA EN URGENCIAS

Olga Oller Fradera, Irene Isern Alsina, Ainara Salazar Villacorta, Isabel Montserrat Lloan, José Luis Dapena Díaz, Pablo Velasco Puyó

*Hospital Universitari Vall D'hebron, Barcelona, España*

### Introducción y objetivos

La principal causa de neutropenia es la postinfecciosa y posteriormente la farmacológica o la autoinmune (en los pacientes entre 1-3 años). Menos frecuente pero de peor pronóstico son las neutropenias congénitas graves o las leucemias.

Nuestro objetivo es presentar la casuística y el manejo de los pacientes con primer diagnóstico de neutropenia en urgencias.

### Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes con ANC < 1.500/mcl, visitados en urgencias en el año 2014, excluyendo a los pacientes en tratamiento quimioterápico o con diagnóstico anterior de neutropenia

### Resultados

Se registraron 90 pacientes con neutropenia.

La edad mediana fue de 1 año y medio, 24 fueron derivados de otros centros. El motivo de consulta más frecuente fue fiebre. 81 presentaron un TEP estable al diagnóstico.

La comorbilidad más frecuente fue la prematuridad, 6 tenían antecedentes de infecciones de repetición y 22 estaban con algún tratamiento farmacológico.

A la exploración 11 presentaban hepatomegalia, 6 esplenomegalia y 8 adenopatías. Se realizaron 32 extensiones de sangre periférica, mostrando alteraciones en 13. Se realizaron 16 aspirados de médula, siendo patológicos 14. La mediana de ANC fue de 800/mcl, siendo menor de 500 en 27 de ellos. Doce presentaban anemia severa y 18 plaquetopenia. La PCR mediana fue de 0,6 mg/dl, se hizo estudio vírico en 45 pacientes y se instauró antibioterapia en 32 y factor de crecimiento granulocítico en 4. Se ingresaron 45 pacientes, con una mediana de 1,4 días de ingreso. El diagnóstico más frecuente fue el postinfeccioso (**Tabla**), aislándose VRS, VH6, VEB, tosferina y gripe por orden de frecuencia.

Ningún paciente ingresó en UCI ni fue *exitus*.

### Conclusiones

La neutropenia aislada en pacientes con un TEP estable es habitualmente consecuencia de una infección vírica y sigue un curso benigno, con recuperación espontánea del ANC y de manejo ambulatorio según los niveles de ANC.

Se ha de hacer una anamnesis dirigida y extensión de sangre periférica en todos los pacientes para confirmar la neutropenia y evaluar el resto de líneas celulares. Las citopenias asociadas a neutropenias severas son indicativas de ingreso y aspirado de médula ósea según evolución, para descartar entidades más graves como la leucosis, aplasia o neutropenia congénita.

Para evaluar la incidencia real de las neutropenias, deberían definirse según los rangos normales por edad y codificarse como tales en todos los episodios de urgencias.

DIAGNÓSTICO FINAL	Nº PACIENTES
POSTINFECCIOSA	60
LEUCEMIA	11
FARMACOLÓGICA	3
NEUTROPENIA AUTOINMUNE	3
EN ESTUDIO	3
APLASIA	2
SÍNDROME MIELODISPLASICO	1

## HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA DURANTE EL TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS (ALO-TPH) EN PACIENTES CON ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES. A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Marina García Morin, Estíbaliz Barredo Valderrama, Elena Cela de Julián, Cristina Beléndez Bieler, Carmen Garrido Colino, Concepción Miranda Herrero  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

### Introducción

Las complicaciones neurológicas son frecuentes durante el TPH en pacientes con Drepanocitosis y son la segunda causa de muerte después de la Enfermedad injerto contra huésped (EICH). La fisiopatología de la hemorragia subaracnoidea (HSA) es incierta pero se conocen factores de riesgo como vasculopatía cerebral, antecedente de ACV, HTA, tratamiento con inmunosupresores, corticoides, niveles bajos de hemoglobina. Presentamos tres casos de hemorragia subaracnoidea en relación con la infusión de precursores hematopoyéticos de hermano HLA idéntico en niños con drepanocitosis.

### Resumen del caso

Paciente 1 de 9 años con RM cerebral y Ecoografía Transcraneal (EcoTC) normales previo al TPH; paciente 2 de 9 años con aumento de ramificación de arterias cerebrales en RM y EcoTC en límite superior de la normalidad, pa-

ciente 3 de 16 años con RM cerebral normal y EcoTC en límites superiores de la normalidad. Todos ellos recibieron transfusiones de concentrado de hematíes irradiados previo al TPH para disminuir niveles de HbS. Durante el acondicionamiento, recibieron medidas generales de prevención de complicaciones neurológicas: manteniendo Hb > 11 g/dl, plaquetas > 50 000/μl, mg > 2 mg/dl, uso de fenitoina profiláctica y manejo de la HTA. A los pocos días del TPH coincidiendo con HTA, el paciente 1 aquejó cefalea holocraneal intensa sin otra clínica asociada mientras que los pacientes 2 y 3 asociaron vómitos, meningismo, diplopía y crisis generalizadas tónico-clónicas. El TAC craneal y la RM cerebral pusieron de manifiesto HSA de la convexidad frontotemporal izquierda (caso 1), HSA bihemisférica de la convexidad sin efecto masa (caso 2) y HSA derecha con efecto masa y lesiones isquémicas corticosubcorticales (caso 3) La angio-RM cerebral posterior resultó normal en los 3 pacientes. En todos ellos se realizó manejo agresivo de la HTA, precisando ingreso en UCIP los pacientes 2 y 3 para tratamiento de soporte. Los pacientes 1 y 2 mejoraron de forma progresiva con resolución completa de las manifestaciones neurológicas y recuperando neuroconducta normal. El tercer paciente presentó empeoramiento en las siguientes horas con disminución del nivel de conciencia, estrabismo divergente, anisocoria y piramidalismo izquierdo, con buena evolución posterior tras la estancia en UCIP aunque persistiendo deterioro cognitivo y conductual secundario.

### Conclusiones y comentarios

La hemorragia subaracnoidea constituye la principal causa de morbimortalidad por ictus en pacientes con drepanocitosis y es una complicación grave durante el TPH. Es importante conocer los factores de riesgo asociados para crear estrategias de prevención, diagnóstico y tratamiento precoces con el fin de minimizar las mortalidades y las secuelas.

## INFECCIÓN POR PSEUDOMONAS SECUNDARIA A PANCITOPENIA INDUCIDA POR AZATIOPRINA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Cristina Martínez Faci, Jordi Sorribes i Estorch, Mónica López Campos, José Miguel Martínez de Zabarte Fernández, Ignacio Ros Arnal, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción

La azatioprina (AZA) es un fármaco inmunosupresor que ha demostrado efectividad en la enfermedad inflamatoria intestinal. Su metabolito, la 6-mercaptopurina, puede ser metabolizado a través de la tiopurina metiltransferasa (TPMT), oxidado por la xantina oxidasa o catabolizado hacia nucleótidos de la 6-tioguanina (6-TGN), responsables de la actividad farmacológica. Existe correlación



inversa entre la actividad de la TPMT y la acumulación de 6-TGN, así pacientes con baja actividad enzimática pueden presentar mayores efectos secundarios, sobre todo leucopenia. Más raramente, aparece mielotoxicidad con pancitopenia.

### Resumen del caso

Paciente de 15 años con colitis ulcerosa de dos años de evolución. En tratamiento con mesalazina oral y rectal, presenta brotes frecuentes con corticodependencia, por lo que se añade AZA 1,75 mg/kg/día analizando previamente la actividad de TPMT que es 15,9 U/ml (actividad intermedia). Los controles analíticos posteriores son normales. A los seis meses presenta cuadro de astenia intensa de diez días de evolución. Se realiza hemograma donde destaca pancitopenia: leucocitos 1.600/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 400/mm<sup>3</sup>), hemoglobina 4,3 g/dl, plaquetas 35.000/mm<sup>3</sup>. Reticulocitos totales 1.370/mm<sup>3</sup> e índice producción de reticulocitos (IPR) de 0,08. Marcadores de infección negativos sin signos de actividad de colitis. Se decide ingreso, suspender tratamiento con AZA y ante la presencia de fiebre se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con cefalosporina de 4ª generación. Al tercer día aparece absceso con zona circundante eritematosa e indurada en fosa iliaca derecha con salida de material purulento compatible con ectima gangrenoso y se añade Amikacina al tratamiento, aislando *Pseudomonas aeruginosa* en el exudado. Se realizan controles analíticos seriados con persistencia de pancitopenia. Precisa dos transfusiones de concentrado de hematíes y una transfusión de plaquetas. El hemocultivo, las serologías y el urocultivo resultan negativos. Dada la persistencia se realiza aspirado y biopsia de médula ósea apreciando médula hipocelular sin presencia de blastos. Buen estado general en todo momento. Se decide alta con tratamiento antibiótico con ciprofloxacino durante 3 semanas, con buena evolución y recuperación hematológica un mes después de suspender el tratamiento con AZA.

### Conclusiones y comentarios

La monitorización de la actividad TPMT permite obtener un perfil individualizado de la actividad enzimática pero su normalidad no permite descartar efectos secundarios idiosincráticos como la toxicidad medular. La cuantificación de la actividad enzimática no debe suplantar a la monitorización mediante la realización de hemogramas seriados. Ante un paciente neutropénico y sospecha de infección por bacterias gramnegativas debe iniciarse tratamiento antibiótico empírico precoz, sin esperar los resultados del cultivo, para evitar la diseminación hematológica y una evolución tórpida del cuadro.

### LA CARA OCULTA DE UN SÍNDROME FEBRIL

Jenny Marcela Gómez Salazar<sup>1</sup>, Jorge García Ezquiaga<sup>1</sup>, Luis Ignacio González Granado<sup>2</sup>, Luis Allende Martínez<sup>2</sup>, Nerea Domínguez Pinilla<sup>2</sup>, Cristina Calvo Rey<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

### Introducción

El síndrome hemofagocítico es una entidad poco frecuente, caracterizada por una activación patológica del sistema inmune, primario (genético) o secundario. Es importante el diagnóstico precoz para instaurar un tratamiento adecuado y mejorar el pronóstico.

### Resumen del caso

Niña de 1 mes, sin antecedentes de interés, acude por fiebre de 4 horas de evolución, máxima de 38,5 °C asociada a hiporexia, sin otros síntomas. A la exploración física: Peso: 4,330 kg Temperatura: 38,4 °C. Exploración física por aparatos normal. Se realiza analítica con hemograma y reactantes de fase normales, hemocultivo y urocultivo negativos. Se hospitaliza durante 48 horas presentando algún pico febril y siendo dada de alta.

1 semana más tarde es derivada del centro de salud por fiebre de 7 días, máxima de 39,5 °C, tos escasa y rinorrea. Exploración física: Peso: 4,4 kg Temperatura: 36,3 °C. Aceptable estado general. Palidez mucocutánea. Soplo sistólico I-II/VI. Buena ventilación bilateral. Abdomen: Hígado a 4 cm y bazo a 5 cm del reborde costal. Pruebas complementarias: destaca anemia (9 g/dl) reticulocitos elevados (199.000 mm<sup>3</sup>), trombopenia (103.000 mcl) hipertrigliceridemia (1.068 mg/dl), elevación ferritina (1867 ng/ml). Citoquímica LCR: Normal. Radiografía tórax: Pequeño pinzamiento del seno costofrénico izquierdo. No ensanchamiento mediastino. Ecografía abdominal: Esplenomegalia y lesiones focales. Adenopatías retroperitoneales. Abundante líquido libre intraperitoneal y derrame pleural derecho. Se decide ingreso para ampliar estudio. Durante el ingreso presenta fiebre intermitente con esplenomegalia en aumento. Serología y PCR *Leishmania* en sangre: negativa. Antígeno *Leishmania* en orina: negativo. Aspirado de médula ósea: sin evidencia de blastos ni hemofagocitosis. Cribado microbiológico extenso negativo. Con todos estos hallazgos y cumpliendo criterios de síndrome hemofagocítico, se deriva a hospital terciario para confirmar diagnóstico. En estudio de inmunidad celular se objetiva degranulación y citotoxicidad de NK deficiente. C25 soluble elevado (5361 U/ml). Estudio genético: doble mutación en heterocigosis del gen Unc13D que confirma el síndrome hemofagocítico primario. Se inicia tratamiento según protocolo HLH-2014 (Prednisona, ciclosporina y etopósido), con rápida normalización de los parámetros clínicos y de laboratorio mantenidos hasta el trasplante de progenitores hematopoyéticos de donante HLA con compatibilidad 11/12.

## Conclusiones y comentarios

Dada la baja incidencia del síndrome hemofagocítico, aún más en la forma primaria (1:50.000 niños) es importante tener un alto índice de sospecha en lactantes pequeños con fiebre prolongada y pancitopenia para llegar a un diagnóstico y tratamiento precoz y reducir la alta tasa de mortalidad derivada del diagnóstico tardío o del trasplante de progenitores hematopoyéticos en situación subóptima.

## LESIONES *MOLLUSCUM-LIKE* EN UN LACTANTE DE 5 MESES. FORMA DE PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Mercè Escuer Morell, Xavier Sòria Gili, Núria Visa Reñé, M Àngels Martínez Camacho, Alba Gairí Burgués, Eduard Solé Mir  
*Hospital Arnau de Vilanova, Lérida, España*

## Introducción

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) forma parte de las enfermedades histiocitarias derivadas del sistema mononuclear fagocítico (monocitos, macrófagos y células dendríticas). Se caracteriza por la infiltración de histiocitos tipo Langerhans en uno o diversos órganos como el hueso o la piel. Una de las formas de presentación más frecuente es la dermatitis eczematosa en el lactante. Presentamos un caso clínico con una forma de presentación de HCL poco frecuente.

## Resumen del caso

Lactante de 5 meses que fue derivada a dermatología infantil por una erupción generalizada desde el segundo día de vida. No presentaba antecedentes perinatales ni patológicos de interés. Tenía buen estado general y se encontraba afebril. En la exploración física destacaba una erupción constituida por pápulas umbilicadas de distribución generalizada, incluyendo cuero cabelludo y área del pañal. Las lesiones eran eritematosas o del color de la piel, con algunos elementos con escamocostra en su superficie y otros umbilicados. Las lesiones aparecían en brotes y curaban dejando cicatriz atrófica. El resto de la exploración física era normal. Se realizó una biopsia de una pápula abdominal donde se objetivó un infiltrado liquenoide de células de Langerhans CD1a + diagnóstico de HCL. En el estudio de extensión había múltiples lesiones osteolíticas, trombosis del seno sigmoideo derecho, afectación focal esplénica y presencia de células histiocitarias en médula ósea.

En las semanas sucesivas, presentó un brusco empeoramiento del estado general y aparecieron adenopatías generalizadas. Inició tratamiento de inducción de HCL sistémica de alto riesgo en dos ciclos con vinblastina y prednisona. Se añadió mercaptopurina en el tratamiento

de mantenimiento. Presentó signos de respuesta y remisión de las lesiones cutáneas casi al completo, mejoría de las lesiones óseas y de la lesión focal esplénica. A los 5 meses del inicio, presentó reactivación de lesión ósea frontal y adenopatías laterocervicales motivo por el cual se inició tratamiento de segunda línea con citarabina, vincristina y prednisona en cinco ciclos. Actualmente recibe tratamiento de mantenimiento con mercaptopurina y metotrexate. Presenta buena respuesta en la lesión ósea y únicamente persiste actividad en las adenopatías laterocervicales.

## Conclusiones y comentarios

La HCL puede ser de difícil diagnóstico ya que se trata de una enfermedad poco frecuente y que puede afectar a múltiples órganos. Lesiones cutáneas poco aparentes en lactantes pueden ser indicadoras de enfermedad sistémica grave. Debemos sospechar una HCL ante un lactante que presente lesiones *molluscum-like* que curen dejando cicatriz.

## LEUCEMIA AGUDA MIELOIDE M7: DIFERENCIAS ENTRE PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN Y NO DOWN

Amor Minayo Martín, Isabel Badell Serra, Montserrat Torrent Español, Luisa Sisinni, Julia Marsal Ricoma, María Josa Eritja  
*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España*

## Introducción

La leucemia aguda mieloide (LAM) es una proliferación clonal maligna de células precursoras mieloides. Existen diferentes tipos y clasificaciones. La leucemia aguda megacarioblástica (LAM-M7) es un tipo poco frecuente con una incidencia de 0,5 casos/millón-año. Pero en niños con síndrome de Down constituye la forma más frecuente de LAM, con un riesgo relativo 500 veces superior al de la población general. Los síntomas más específicos son petequias, equimosis y trastornos de la coagulación.

Los métodos diagnósticos incluyen: análisis de sangre con hemograma, aspirado de médula ósea para estudio morfológico, citoquímico, inmunológico y citogenético y estudio del líquido cefalorraquídeo.

El tratamiento difiere entre pacientes con o sin S. Down. En no Down incluye quimioterapia combinada intensiva y trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH) aunque a pesar del tratamiento la tasa de mortalidad es del 69,2%. Los pacientes con S. Down presentan una sensibilidad superior al ARA-C secundaria al aumento de expresión del enzima cistationina-beta-sintetasa localizada en el cromosoma 21 que favorece la apoptosis de células leucémicas. Su utilización ha conseguido una tasa de supervivencia en los pacientes Down de 80-100%, con baja tasa de recidivas (< 15%).

### Resumen del caso

Dos pacientes de 23 meses y 3 años afectados de S. Down. El primero con fiebre, MEG, petequias y hematomas en extremidades, la segunda con petequias y trombopenia de larga evolución. Se realiza analítica sanguínea que muestra anemia, plaquetopenia y blastos en sangre periférica. El estudio de médula ósea confirma el diagnóstico. Reciben tratamiento quimioterápico según protocolo vigente (LAM 2006 BFM) con buena respuesta.

Dos pacientes de 4 y 18 meses, NO Down. Presentan fiebre y hematomas en extremidades y abdomen. En sangre periférica se evidencia trombopenia, anemia y blastos. El diagnóstico se confirma mediante estudio de médula ósea. Recibe tratamiento quimioterápico según protocolo (LAM 2007 SHOP) y tras confirmar remisión medular se realiza en ambos trasplante alo-TPH de cordón umbilical con éxito.

### Conclusiones y comentarios

LAM-M7 es una patología frecuente en pacientes con Down. Ante la presencia de trombopenia repetida es importante pensar en esta posibilidad. El tratamiento quimioterápico basado fundamentalmente en ARA-C presenta muy buenos resultados en este subgrupo de pacientes. Los pacientes no Down tienen peor pronóstico y en muchos casos requieren de TPH. Nuestros 4 pacientes se encuentran en remisión completa actualmente.

## LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA. IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ. REVISIÓN CASUÍSTICA

Miriam Pavón Mengual, Elia Domènech Marsal, David Roca Pascual, Aina Teniente Serra, Margarita Forns Guzmán, Francisco Agustín Almazán Castro  
*Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España*

### Introducción y objetivos

La linfocitosis hemofagocítica (HLH) es un síndrome clínico caracterizado por una elevada producción de citocinas inflamatorias debida a la estimulación mantenida e ineficaz del sistema inmune, de origen genético o adquirido. Debido a la afectación multiorgánica, presenta una amplia variabilidad en la presentación clínica. La mortalidad es elevada, incluso con un tratamiento adecuado. El objetivo de esta revisión es analizar las características clínicas, etiológicas, terapéuticas y evolutivas de cinco casos diagnosticados en nuestro centro.

### Métodos

Revisión de cinco casos diagnosticados en nuestro centro entre los años 2008 y 2014.

### Resultados

La edad media de los pacientes fue de 6,5 años (7 meses-15 años). Los motivos de consulta principales fueron fiebre, abdominalgia, distensión abdominal, exantema, diarrea e hipoactividad. Los pacientes cumplieron entre 4 y 8 de los 8 criterios diagnósticos. Todos los pacientes presentaron fiebre, esplenomegalia y disminución de la citotoxicidad de los linfocitos NK. 4 de 5 pacientes presentaron bicitopenias, hiperferritinemia ( $884-600 \times 10^6 \mu\text{g/l}$ ), hipertrigliceridemia (3,47-5,48 mmol/l) o hipofibrinogenemia (1,04 g/l), hemofagocitosis en médula ósea y elevación de CD25 soluble (5.000-60 240 UI/ml). 2 de 5 pacientes presentaron afectación neurológica, clínica y radiológica. En 3 casos se estableció el origen genético (FHL-5 con déficit Munc18-2, síndrome de Griscelli con mutación de Rab27A y un tercer caso donde no se halló el gen afectado). En 3 pacientes se objetivó un agente infeccioso asociado (*Mycoplasma pneumoniae* en un caso y virus Epstein-Barr en dos casos). El tiempo medio transcurrido desde el ingreso hasta la sospecha diagnóstica fue de 6,4 días (2-15 días). El tiempo transcurrido entre la confirmación diagnóstica de HLH y el inicio del tratamiento fue de 2,5 días (0-7 días). La evolución de los pacientes fue la siguiente: uno presentó resolución espontánea en 6 días; 4 de 5 realizaron tratamiento según protocolo HLH 2004, junto con trasplante de progenitores hematopoyéticos en 2 de ellos. De estos 4, 3 presentaron buena respuesta, mientras que 1 paciente fue exitoso pese al tratamiento.

### Conclusiones

El diagnóstico precoz de la HLH es esencial, por lo que es importante un alto índice de sospecha. La triada de fiebre prolongada, hepatoesplenomegalia y citopenias debe hacer sospechar esta entidad. La afectación neurológica es relativamente frecuente en la HLH, especialmente en las formas más agresivas. La gravedad de la enfermedad, independientemente de su clasificación, debe ser el factor definitivo para el inicio del tratamiento.

## NECESIDAD DE TRASPLANTE MIELOABLATIVO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN EL SÍNDROME DE WISKOTT-ALDRICH

María Josa Eritja<sup>1</sup>, Luisa Sisinni<sup>1</sup>, Montserrat Torrent Español<sup>1</sup>, Núria Pardo García<sup>1</sup>, Isabel Badell Serra<sup>1</sup>, Teresa Toll Costa<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

<sup>2</sup> Hospital de Sant Joan de Déu, Barcelona, España

### Introducción

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) es el tratamiento curativo actualmente más aceptado para pacientes afectados de Síndrome de Wiskott-Aldrich (SWA). El acondicionamiento de intensidad reducida sigue presentando un alto riesgo de rechazo del injerto en comparación con los regímenes mieloablativos.

## Resumen del caso

Presentamos el caso de un paciente varón de un año de edad y afecto de SWA clásico. El diagnóstico se realizó por la presencia de trombocitopenia con volumen medio plaquetar bajo, inmunodeficiencia (linfopenia a expensas de linfocitos B y T y valores muy bajos de IgM) y eczema. El estudio molecular demostró una mutación *de novo*. El paciente recibió un alo-TPH a partir donante no emparentado con identidad HLA 10/10. Se aplicó un acondicionamiento de intensidad reducida basado en fludarabina, melfalán y alemtuzumab. La profilaxis de la enfermedad injerto contra huésped (EICH) se realizó con ciclosporina y micofenolato. Se alcanzó implante total del donante con normalización progresiva del recuento plaquetar. Pasado un año, se observó pérdida progresiva del implante hasta un rechazo en la línea mieloide, coincidiendo con descenso de las cifras de plaquetas hasta niveles pre-trasplante (< 20.000/ $\mu$ l) y reaparición del eczema. Tras dos años del primer trasplante, se realizó un segundo TPH a partir de donante no emparentado (HLA 10/10). En este caso con un acondicionamiento mieloablatoivo, basado en busulfan (ajustado), ciclofosfamida y ATG. La profilaxis de la EICH se realizó con ciclosporina. En este caso se consiguió un injerto completo y estable en ambas líneas medulares (mieloide y linfoide) que se mantiene después de más de 2 años desde el TPH, con cifras de plaquetas normales y recuperación inmunológica.

## Conclusiones y comentarios

La elección del tipo de acondicionamiento es importante en la estrategia del trasplante hematopoyético en el Síndrome de Wiskott-Aldrich. En nuestro caso, el injerto total se consiguió con ambos trasplantes, pero solo con el régimen mieloablatoivo se consiguió un injerto estable y mantenido en el tiempo hasta presentar normalización de la cifra de plaquetas y recuperación inmunológica completa.

## NEUTROPENIA PRODUCIDA POR ANTICUERPOS ANTIGRANULOCITARIOS

Eva Castilla Hernández, Alba González Aumatell, José Luis Dapena Díaz, Anna Fábregas Martori, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué  
*Hospital Materno-infantil Vall D'Hebrón, Barcelona, España*

### Introducción

La neutropenia es un proceso frecuente en la edad pediátrica que normalmente es transitoria y en contexto de infecciones víricas. La neutropenia autoinmune es una de las causas más frecuentes de neutropenia crónica del niño, afecta a menores de 3 años y se asocia a infecciones, procesos hematológicos y/o autoinmunes. El uso de factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) es controvertido ya que la mayoría se resuelven antes de los 2 años de edad y no se asocian a infecciones graves. Presentamos un caso clínico de neutropenia autoinmune.

## Resumen del caso

Lactante de un año sin antecedentes patológicos de interés que presenta fiebre de 4 días, tos y mucosidad. Se realiza estudio de orina, de heces y *estreptotest* que son negativos. En la analítica destaca neutropenia grave con 100 neutrófilos / mcl (9 meses antes presentaba cifra de neutrófilos normal). Se extraen cultivos y se inicia antibioterapia endovenosa con cefepime. A los seis días permanece afebril y los cultivos resultan negativos. La neutropenia persiste y en controles posteriores aparece transaminitis, siendo las serologías a VEB, CMV, VHA, VHB y VHC negativas. Ante la presencia de neutropenia grave mantenida se realiza aspirado de médula ósea que resulta normal y se cursa estudio de autoinmunidad obteniéndose IgG e IgM antigranulocitarias positivas. Se inicia factor estimulante de granulocitos (G-CSF) con buena respuesta. Actualmente, dos meses después del diagnóstico, sigue tratamiento con G-CSF cada 3-4 días manteniendo cifra de neutrófilos superior a 3000 / mcl.

## Conclusiones y comentarios

Ante un niño menor de 3 años previamente sano que presente neutropenia persistente con estudio infeccioso negativo y médula ósea normal debería considerarse el diagnóstico de neutropenia por anticuerpos antigranulocitarios. El tratamiento con G-CSF continúa siendo controvertido.

## PANCITOPENIA POR DÉFICIT DE VITAMINA B12 EN LACTANTES: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Patricia Martínez Cepas<sup>1</sup>, Camino Cid Fernández<sup>1</sup>, José Antonio Salinas Sanz<sup>1</sup>, María Ángeles Ruiz Gómez<sup>1</sup>, Laia Ferrés Ramís<sup>1</sup>, Begoña Merinero Cortés<sup>2</sup>

<sup>1</sup> *Hospital Universitari Son Espases, Palma De Mallorca, España*

<sup>2</sup> *Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares (CEDEM). Universidad Autónoma, Madrid, España*

### Introducción

La anemia megaloblástica se produce en un 95% de los casos por déficit de vitamina B12 y/o ácido fólico. Esto da lugar a una disminución en la síntesis del ADN, llegando a alterar las tres series celulares. Entre las causas más frecuentes en lactantes se encuentran el déficit en la ingesta, trastornos de la absorción, déficit de factor intrínseco congénito, alteración de su receptor específico intestinal o falta de proteína transportadora.

## Resumen del caso

**Caso 1:** Lactante varón de 4 meses, procedente de Marruecos, que acude por palidez cutáneo-mucosa y estancamiento ponderal. No diarrea. No esplenomegalia. En la analítica inicial destaca hemoglobina 4,8 g/dl, VCM 89,7 fl, reticulocitos 3,4%, leucocitos 8710/mcl (1.180 neutrófilos totales) y plaquetas 54.000/mcl.

**Caso 2:** Lactante mujer de 23 meses, nacida en Marruecos, que presenta palidez, pérdida de apetito, vómitos sin diarrea, debilidad muscular progresiva y pérdida ponderal significativa. No esplenomegalia. En los resultados analíticos se objetiva hemoglobina 7,4 g/dl, VCM 90 fl, reticulocitos 1,1%, leucocitos 7.680/mcl, con neutropenia moderada (800/mcl) y plaquetas 49.000/mcl.

Los estudios analíticos realizados en ambos casos muestran niveles de vitamina B12 disminuidos (caso 1: 83 pg/ml, caso 2: 21 pg/ml), niveles de homocisteína, ácido metilmalónico y acilcarnitinas elevados, ácido fólico y hierro normales; electroforesis de hemoglobina normal y ausencia de anticuerpos de factor intrínseco. Se observa diseritropoyesis en aspirado medular, con ausencia de blastos. En el caso 1, la madre tiene el mismo patrón metabólico y el caso 2 tiene una prima con mutación en el receptor de factor intrínseco. Por ello se inicia estudio genético para detección de mutación en transportador y/o receptor de factor intrínseco en ambos casos.

Ante estos hallazgos, se inicia tratamiento con vitamina B12 intramuscular, con recuperación de las tres series hematológicas.

### Conclusiones y comentarios

A pesar de que en pediatría, la causa más frecuente de anemia es el déficit de hierro, hemos de tener en cuenta el déficit de vitamina B12 como entidad ante un paciente con alteración de una o más series celulares. Suelen presentarse con cifras de hemoglobina muy bajas pero sin repercusión hemodinámica.

Es recomendable el estudio a los familiares con el fin de descartar trastornos metabólicos. Una sospecha diagnóstica precoz hace que se pueda instaurar el tratamiento lo antes posible y evitar secuelas neurológicas.

## PRESENTACIÓN ATÍPICA DEL SÍNDROME DE CATCH-22

María Comino Martínez, Raquel González Villén, Irene Peláez Pleguezuelos, Ana Isabel González Espín, Jesús de la Cruz Moreno

*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción

La trombopenia hereditaria se trata de una enfermedad rara y su diagnóstico es difícil. Para su diagnóstico precisa pruebas simples (recuento de plaquetas y tamaño) y pruebas más específicas (microscopía electrónica, citometría de flujo y composición de plaquetas). Ha sido descrita previamente en pacientes con síndrome deleción 22q11.2, pensando que la etiología puede deberse a una alteración del gen cercano que codifica la glicoproteína de membrana plaquetar GpIb $\beta$ , que resulta en una macrotrombocitopenia.

### Resumen del caso

Niño de 5 años en seguimiento en consulta de hematología por plaquetopenia desde el mes de vida, detectada

posteriormente a una sepsis urinaria por *E. coli*. Antecedentes familiares sin interés. Trombopenia de 65.000/ml al diagnóstico, con cifras entre 80.000-100.000/ml en controles sucesivos posteriores, sin presentar ningún signo de sangrado. A los dos años de vida se ausculta soplo que es estudiado en consulta de cardiología pediátrica, detectándose drenaje venoso anómalo parcial. En el último año, empeoramiento de cifra de plaquetas con cifras hasta de 45.000/ml con VPM 18,6 fL por lo que se decide aspirado de médula ósea, siendo normal. Se completa estudio con PFA-100, T. colágeno-epinefrina 266 s (96-170), T. colágeno-ADP 216 s (71-114), alterado, agregación plaquetaria: defecto selectivo agregación ristocetina. Citometría de flujo: defecto parcial GpIb $\beta$ . Se rehistoria a la familia informando de retraso leve en aprendizaje. Ante la conjunción de alteraciones cardiológicas, inmunohematológicas y neurológicas, se completa estudio por FISH, confirmando deleción 22q11.2. Estudio genético de los padres negativo. Con la ampliación del estudio se aprecia además linfopenia leve, linfocitos T4 30 (VN 41-55), T8 19 (VN 21-35), linfocitos B 4 (VN 5-15). Perfil tiroideo normal. Rx de columna normal.

### Conclusiones y comentarios

1. El desarrollo de un algoritmo para diagnosticar con precisión la trombocitopenia hereditaria es necesario para mejorar el pronóstico y el tratamiento de esta, pudiendo así ofertar consejo genético.
2. El amplio espectro de fenotipos clínicos etiológicamente idénticos (síndrome de Di George, velocardiofacial, cardiofacial) se engloba actualmente como deleción 22q11.2 o síndrome de Catch. El drenaje venoso anómalo, aunque descrito, no se encuentra dentro de las malformaciones cardíacas más frecuente asociada a este síndrome.
3. La deleción, como en nuestro caso, surge *de novo* en aprox. 90% de las ocasiones. El riesgo de recurrencia es del 50% para afectados. Requiere un manejo multidisciplinar con una vigilancia inmunológica regular.
4. La asociación de plaquetopenia hereditaria acompañada de rasgos dismórficos debería hacer pensar en probable etiología sindrómica, teniendo en cuenta la deleción 22q11.2.

## SECUESTRO ESPLÉNICO EN PACIENTES CON ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES

Sebastián González Peris, Esther Lera Carballo, Sonia Cañadas Palazón, José Luis Dapena Díaz, Cristina Díaz De Heredia Rubio, Pablo Velasco Puyó

*Hospital Universitari Vall D'Hebron, Barcelona, España*

### Introducción y objetivos

El secuestro esplénico (SE) es una complicación grave de pacientes con anemia de células falciformes (ACF). Presentamos nuestra experiencia en el manejo de esta complicación.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con SE en 2014.

## Resultados

**Caso 1:** Paciente de 5 años, en tratamiento con hidroxiurea, presenta TEP inestable, fiebre esplenomegalia, anemia regenerativa grave y plaquetopenia, precisando de oxigenoterapia, transfusión de hematíes, antibioterapia y cargas de volumen, con buena evolución posterior.

**Caso 2:** Paciente de 11 años afecto de ACF, con esplenomegalia y antecedentes de toxicidad a hidroxiurea. En 2014 presentó 2 episodios similares al caso 1 pero sin fiebre y con TEP estable, por lo que se decidió control ambulatorio en 48 horas tras transfusión de hematíes, con buena evolución.

**Caso 3:** Paciente de 4 años con ACF, con esplenomegalia y antecedentes de toxicidad a hidroxiurea. Presenta clínica similar a los casos anteriores, sin fiebre y regular estado general, por lo que se decide ingreso y transfusión, dándose el alta en 24 horas.

## Conclusiones

El SE es una complicación grave que afecta a los pacientes con ACF en los que no se ha producido fibrosis esplénica, frecuentemente antes de los 3 años.

Nuestros pacientes presentaban persistencia de esplenomegalia por encima de esta edad y necesidad de tratamiento con hidroxiurea, debiendo suspenderse en 2 de ellos por toxicidad. Probablemente estos sean 3 factores que condicionaron la aparición del SE.

Es importante formar a los padres en la identificación del SE, por su gravedad y recurrencia, como en el caso 2.

## SÍNDROME DE DRESS Y HEMOFAGOCITOSIS INDUCIDO POR FENITOÍNA

Sebastián González Peris, Enith del Carmen Mena Davila, Alfons Macaya Ruiz, José Luis Dapena Díaz, Cristina Díaz De Heredia Rubio, Pablo Velasco Puyó

*Hospital Universitari Vall D'Hebron, Barcelona, España*

### Introducción

El síndrome DRESS (*drug reaction oro rash with eosinophilia and systemic symptoms*) es una reacción de hipersensibilidad farmacológica grave, con una mortalidad del 10%.

### Resumen del caso

Paciente de 7 meses que ingresó en la UCI por hematoma subdural e isquemia cerebral secundario a traumatismo craneal. Durante el ingreso presentó crisis epilépticas que requirieron de politerapia con levetiracetam, fenitoína y lacosamida.

En el segundo día de ingreso se diagnosticó de neumonía que precisó antibioterapia de amplio espectro con mejoría de los síntomas posterior. Después de 14 días de tratamiento presentó de nuevo fiebre y exantema macular eritematoso de predominio en cara y tronco, edema en extremidades inferiores y hepatomegalia. En las exploraciones complementarias destacó pancitopenia, eosinofilia, Coombs directo positivo, hipertrigliceridemia hipertransaminemia, Ferritina de 7008 ng / ml, y CD25 3684 UI / ml. En el aspirado de médula ósea no se encontraron fenómenos de hemofagocitosis.

Ante la sospecha de hemofagocitosis secundaria a DRESS, se retiró la fenitoína, con resolución del cuadro clínico en 72 horas.

### Conclusiones y comentarios

El síndrome DRESS es una entidad rara pero potencialmente letal. Deriva de una activación inmunológica a fármacos, siendo las sulfonamidas y los fármacos anti-epilépticos aromáticos como la fenitoína las causas más frecuentes.

La cascada inmunológica derivada del síndrome de DRESS indujo la activación hemofagocítica secundaria en nuestro paciente, resolviéndose ambos tras la retirada del fármaco.

## SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO AUTOINMUNE, A PROPÓSITO DE UN CASO

Pedro Nicolás González Flores<sup>1</sup>, Luis Gómez Alcaráz<sup>1</sup>, Juan Francisco Pascual Gázquez<sup>2</sup>, María del Mar Bermudez Cortés<sup>2</sup>, María Esther Llinares Riestra<sup>2</sup>, José Luis Fuster Soler<sup>2</sup>

<sup>1</sup> *Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca, Murcia, España*

<sup>2</sup> *Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

El síndrome linfoproliferativo autoinmune (ALPS) es un trastorno de la homeostasis linfocitaria descrito por primera vez en los años noventa y que se caracteriza por la combinación de fenómenos de linfoproliferación y autoinmunidad. Los criterios diagnósticos publicados por el National Institute of Health el 1999 han sido revisados en el 2009. Se desconoce su incidencia y prevalencia.

### Resumen del caso

Niño de 17 meses de edad remitido por adenopatías, linfocitosis y neutropenia; presentaba además esplenomegalia moderada. Durante su seguimiento desarrolló trombopeenia grave con hiperplasia megacariocítica en el aspirado medular y con respuesta fugaz a gammaglobulinas. Se documentó la presencia de anticuerpos antipolimorfonucleares, una elevación marcada (17,8%) de la población linfocitaria "doble negativa" (CD3 + CD4 - CD8-) y una

disminución significativa respecto a los controles sanos de la apoptosis mediada por Fas. Se concluyó el diagnóstico de ALPS, iniciando corticoterapia con metilprednisolona (2 mg/kg/día) con buena respuesta.

### Conclusiones y comentarios

El ALPS debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con citopenias autoinmunes combinadas, sobre todo si se asocian a fenómenos de linfoproliferación (adenopatías, esplenomegalia). La identificación de una elevación de la población "doble negativa" es muy orientativa para el diagnóstico de esta entidad. Su manejo se basa en la inmunomodulación. Estos pacientes tienen mayor riesgo de desarrollar neoplasia linfoides que el resto de la población.

## SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO TRANSITORIO: INFORME DE UN CASO

Elizabeth Rúa Hernández<sup>1</sup>, Laura Monterde Álvarez<sup>1</sup>, David Medina Santamaria<sup>1</sup>, Cristina Marimón Blanch<sup>1</sup>, José Luis Dapena Díaz<sup>2</sup>, Joaquín Escribano Subias<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Reus, Tarragona, España

<sup>2</sup> Hospital Universitari Vall D'Hebron, Barcelona, España

### Introducción

El síndrome mieloproliferativo transitorio neonatal (SMTN) se define como una enfermedad congénita con blastosis en periodo neonatal, en niños con síndrome de Down (SD) que se resuelve, en la mayoría de los casos, de forma espontánea.

Se presenta el caso de un neonato prematuro con SD en el que se evidenció la reacción leucoeritroblástica en las primeras horas de vida.

### Resumen del caso

Recién nacido prematuro de 35 + 2 semanas de edad gestacional con diagnóstico prenatal de trisomía 21 mediante biopsia de corion, y de una comunicación interventricular (CIV) que nace por cesárea urgente por sospecha de desprendimiento de placenta. A la exploración física destaca fenotipo Down, hipotonía axial, soplo regurgitante I/VI en mesocardio y hepatomegalia de 3 cm. Se realiza analítica a las pocas horas de vida donde destaca leucocitosis de  $71,65 \times 10^3/\text{ul}$  (neutrófilos 64%) y trombocitopenia  $51 \times 10^3/\text{ul}$  con 20% de eritroblastos en sangre periférica, que se confirma en control analítico posterior observándose un aumento de la leucocitosis ( $94,00 \times 10^3/\text{ul}$ ) y una disminución de la trombocitopenia ( $35 \times 10^3/\text{ul}$ ). En la extensión de sangre periférica se detectan 60% de blastos (tipo I de la clasificación FAB con cromatina laxa y una relación núcleo citoplasma elevado). Se completa estudio con ecocardiografía que objetiva 3 CIV pequeñas y ecografía abdominal que confirma la hepatomegalia a expensas de lóbulo hepático iz-

quierdo. Ante la sospecha de SMTN se deriva a hospital de referencia, donde se realiza estudio con aspirado de médula ósea en el que se observa una celularidad muy abundante y presencia de un 50% de células blásticas de características similares a las observadas en sangre periférica. Recibe tratamiento de soporte. Se confirma el diagnóstico de SMTN mediante estudio de mutación del gen GATA-1. Presenta buena evolución, sin necesidad de tratamiento citorreductor.

### Conclusiones y comentarios

El SMTN inicialmente es indistinguible de la leucemia neonatal y la morbimortalidad puede ser elevada, secundaria a sepsis, hemorragias, CID, síndrome de hiperviscosidad y fallo cardiaco.

La evolución clínica establece el diagnóstico diferencial de manera definitiva, siendo el análisis mutacional de GATA-1 muy útil al establecer con fidelidad el diagnóstico de SMTN asociado a SD facilitando la orientación terapéutica.

Se recomienda que los recién nacidos diagnosticados de SMTN reciban inicialmente tratamiento de soporte en hospital de tercer nivel, reservándose la quimioterapia para los casos de progresión de la enfermedad. Manteniendo controles hematológicos periódicos hasta los 4 años, ya que un 20% desarrollaran leucemia megacariocítica.

## TROMBOCITOPENIA ALOINMUNE DEL FETO Y EL NEONATO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Elena Martínez Cuevas<sup>1</sup>, Beatriz Cuevas Ruiz<sup>2</sup>, Mercedes Goñi Imícoz<sup>2</sup>, Govadonga García Díaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud Gamonal Antigua, Burgos, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario de Burgos, España

### Introducción

La trombocitopenia aloinmune del feto y el neonato (TAIFN), (cifra de plaquetas inferior o igual a  $50 \times 10^9/\text{l}$ ), es una patología infradiagnosticada, se considera la causa más frecuente de trombocitopenia grave en el recién nacido.

La destrucción de las plaquetas se produce cuando el feto porta un antígeno plaquetario (HPA) heredado del padre del cual la madre carece; induciendo la formación de anticuerpos, cruzan la placenta y destruyen plaquetas fetales.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Recién nacido a término, mujer, Apgar 9/10, parto vaginal. Hija de madre sana, embarazo normal; primer hijo sano y segundo falleció a las 48 horas por muerte súbita.

Ingresó en Neonatología a las 15 horas de vida por exantema petequeial generalizado, buen estado general, obje-

tivándose 28 x 109 plaquetas; el hemograma y el estudio de coagulación de la madre normales. Se planteó un diagnóstico diferencial descartándose infección o síndrome dismórfico, y ante la sospecha de TAI FN se efectuó estudio, con morfología plaquetaria normal sin agregados plaquetarios y solicitándose estudio específico (**Tabla**). La paciente presentó aumento progresivo de plaquetas sin precisar tratamiento y asintomática. Se realizó ecografía cerebral descartándose hemorragia cerebral.

**Caso 2:** Recién nacido a término, varón, Apgar 9/10, parto vaginal. Hijo de madre sana, embarazo controlado de curso normal. Un aborto previo.

Ingresó en Neonatología por retraso del crecimiento intrauterino (peso 1960 g), en el hemograma se objetivó 24 x 109, sin sintomatología hemorrágica. El hemograma y estudio de coagulación materno fueron normales. El recién nacido no presentó datos de infección o sospecha de síndrome dismórfico. Se mantuvo asintomático, no se consideró subsidiario de tratamiento y, en los controles se objetivó un aumento progresivo de las plaquetas. Se

inició estudio; no se observaron alteraciones en la morfología plaquetaria ni agregados y, ante la sospecha diagnóstica de TAI FN se remitieron las muestras (**Tabla**). Se descartó la presencia de sangrado cerebral a través de la ecografía transfontanelar.

### Conclusiones y comentarios

La TAI FN es un proceso transitorio, los anticuerpos desaparecen en el tiempo. Destaca su alta morbimortalidad, se asocia a hemorragia cerebral en un 10-20%.

El diagnóstico comprende la demostración de un aloanticuerpo plaquetario materno, la evidencia de incompatibilidad HPA materno-fetal junto la genotipificación plaquetaria. En el 75% de los casos la incompatibilidad materna es el antígeno HPA-1a.

No existen programas de cribado, por lo que es un punto clave es la estrategia prenatal en futuras gestaciones, ya que la trombocitopenia en el segundo hijo afectado es siempre tan grave o más.

	Caso 1	Caso 2
Ac antiplaquetares Anti-HPA-1, Anti-HPA-3, Anti-HPA-4, Anti-HPA-5, Anti-HLA clase I; fase sólida: Pack 12, <i>Quick Screen</i> ; GTI	POSITIVO (102% respecto al control positivo)	POSITIVO (113% respecto al control positivo)
Prueba cruzada plaquetar (plaquetas del padre-plasma de la madre, Capture P Immucor):	<b>POSITIVO (+ 3)</b>	<b>NEGATIVO</b>
Genotipo plaquetar:	Madre: HPA-1 1b1b / Padre: HPA-1 1a1a Hijo: HPA-1 1a1b	Madre: HPA-1 1b1b / Padre: HPA-1 1a1a Hijo: HPA-1 1a 1b

## TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA (TVP) EN NIÑO CON AUSENCIA DE CAVA INFERIOR: ¿CAUSA O CASUALIDAD?

Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico, Jesús Velasco Reina, Ana Jiménez Moya, Andrés Garcés Ramos  
*Hospital Punta de Europa, Algeciras, Cádiz, España*

### Introducción

La Trombosis en niños es una enfermedad rara (por su diferente fisiología hemostásica) pero de creciente reconocimiento y asociada a graves consecuencias.

Distribución bimodal, neonatos y adolescencia.

El 95% son secundarias un factor de riesgo (FR) identificable (catéter venoso, cáncer, cardiopatías, traumas, inmovilización, trombofilia, obesidad...).

Las recomendaciones sobre tratamiento son extrapoladas de adultos

### Resumen del caso

Niño de 13 que derivan al servicio de urgencias por sospecha de celulitis.

Refiere desde hacía 4-5 días dolor en zonal inguinal izquierda, con dolor a la movilidad del MII y aumento del tamaño. Fiebre de 38 °C de 12 horas de evolución. Niega traumatismo previo.

AP: Obesidad

AF: SIC

EF: Peso: 120 kg (p > 99); talla: 190 cm (p > 99) IMC: 33,24 (p > 99)

TEP normal. ACR y abdomen normal. Extremidades: Inflamación en MII, con induración de la pierna y aumento de temperatura. Resto normal.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: Serie roja y plaquetar normal. Serie blanca: leucocitos: 16 800 (NTL: 76,4%; LINF: 11,3%; MONO: 11,4%).



- Bioquímica básica normal. Perfil lipídico normal. PCR. 27,97 mg/dl. PCT: 0,18 ng/ml.
- Coagulación: TP: 15 s. INR: 1,35. TPTA: 30 s. Frinógeno: 1553,4 mg/dl.
- Orina: normal.
- Hemocultivo negativo.
- Ac. Anti-ANA, anti-DNA, ANCA normales.
- TSH normal.
- Ecografía Doppler pierna izquierda: TVP de MII hasta vena iliaca común.
- Ecografía abdominal: Normal, salvo ausencia de flujo en vena iliaca externa izquierda e iliaca primitiva izq. Llama la atención colaterales venosas abdominales a nivel de mesogastrio, de difícil valoración.
- Ecocardiograma: normal, salvo que no se observa la llegada de cava inferior a aurícula.
- TAC abdominal con contraste: Ausencia de vena cava inferior con prominentes colaterales dependientes del sistema venoso lumbar y de la mesentérica superior.

- Estudio de trombofilia: pendiente.

Evolución:

A su diagnóstico se instaura tratamiento con enoxaparina a 1 mg/kg/12 horas subcutánea a lo que se añade anti-coagulante orales el tercer día, permitiendo suspender enoxaparina subcutánea, y presentado mejoría clínica progresiva.

#### **Conclusiones y comentarios**

Es una enfermedad rara en pediatría, que puede tener graves consecuencias, de ahí la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz.

En la actualidad, disponemos de algunas guías para diagnóstico y tratamiento específicas para niños, aunque se requieren futuros trabajos para estratificar los niños en cuanto a las modalidades de tto. antitrombótico según FR.

## INFECTOLOGÍA

### “ORO PARECE, PLATA NO ES”

Janire Echevarri Mendia, Usune González Camacho, Jimena María De Pedro Olabarri, Estela De La Calle Navarro, Amaia Salmon Rodríguez, Nerea Bárcena Rousse

*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

#### Introducción

La inmigración ha aumentado la incidencia de enfermedades poco comunes como la drepanocitosis. En esta enfermedad, síntomas banales que habitualmente se encuentran en niños sanos pueden hacernos obviar cuadros clínicos graves. Por lo tanto, el manejo de esta entidad en el ámbito hospitalario debe ser diferente.

#### Resumen del caso

Presentamos el caso de un lactante de 23 meses procedente de África 2 días antes que acude al servicio de urgencias pediátricas por dolor, fiebre y cojera en la pierna izquierda en los últimos 2 meses. No se conocen antecedentes familiares por falta de información y en los personales había acudido anteriormente a un hospital por dolor abdominal. A la exploración se aprecia tumefacción, aumento de temperatura y dolor en región pretibial izquierda con impotencia funcional. La radiografía muestra engrosamiento periósteo de tibia sugestivo de osteomielitis. La analítica evidencia Hb 7,1 g/dl, Hto 21,8%, VCM 75,6 fL, HCM 24,6 pg, leucocitosis 28 400/ $\mu$ L (S/75, L/15), VSG 52 mm, PCT 1,5 ng/dl, PCR 13,26 mg/dl y LDH 897 U/l. Se realiza gota gruesa siendo negativa. En el frotis de sangre periférica hay anisocitosis y poiquilocitosis, sugestivas de anemia drepanocítica. Ingresa en planta con Amoxicilina-clavulánico iv. Ante la sospecha de drepanocitosis y la posibilidad de infarto óseo u osteomielitis de otras etiologías, aplicando la guía nacional de drepanocitosis, se inicia tratamiento con hiperhidratación, analgésico y se cambia el antibiótico a Cefotaxima y Cloxacilina iv para cubrir esas posibilidades. Mediante electroforesis de Hb se confirma Anemia Falciforme (Hb SS). La RMN ósea muestra osteomielitis con formación de cavidad intramedular con cambios necrótico-purulentos y absceso subperiósteo que requiere drenaje de material purulento en quirófano. El cultivo del material es positivo para Salmonella grupo D y se continúa tratamiento con Ceftriaxona iv según antibiograma. El hemocultivo y coprocultivo son negativos. Se completa tratamiento hospitalario durante 4 semanas con buena evolución clínica. Se da de alta con Cotrimoxazol vía oral durante 2 semanas más con buena resolución.

#### Conclusiones y comentarios

La instauración del cribado neonatal de drepanocitosis no debe hacer olvidar su diagnóstico en pacientes de raza negra y de otros continentes. El manejo terapéutico de estos niños ante motivos de consulta habituales es diferente, por mayor riesgo de infecciones por gérmenes diferentes e infartos por crisis vasooclusivas. Se debe iniciar precozmente tratamiento antibiótico y la hiperhidratación.

### ABSCESO CEREBRAL INFANTIL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Cristina Martínez Faci, Alicia Montaner Ramón, Marta López Úbeda, Lidia Cardiel Valiente, Matilde Bustillo Alonso, Carmelo Guerrero Laleona

*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

#### Introducción

El absceso cerebral es un proceso supurativo localizado dentro del parénquima cerebral. Se considera una infección poco frecuente en la edad pediátrica. Puede producirse como resultado de la diseminación directa de una infección a partir de estructuras anatómicas próximas, por diseminación hematológica o posterior a traumatismo craneoencefálico o postoperatorio neuroquirúrgico. El diagnóstico precoz gracias a las pruebas de imagen y la instauración temprana de tratamiento antibiótico han disminuido considerablemente la morbimortalidad de este proceso.

#### Resumen del caso

Paciente de 5 años que consulta en la unidad de urgencias por cefalea frontal de una semana de evolución, que en las últimas 48 horas dificulta el descanso nocturno y no cede con analgesia habitual. Refiere empeoramiento del estado general y somnolencia. Fiebre hasta 38,5 °C de manera intermitente. No antecedentes patológicos de interés ni infecciones recientes. Exploración física normal, Glasgow 15, no focalidad neurológica. Presenta una analítica con 10.000 leucocitos/ $\text{mm}^3$  y proteína C reactiva (PCR) 1,17 mg/dl. Se realiza TC cerebral donde se objetiva lesión expansiva intraparenquimatosa de localización profunda que afecta a la región periventricular frontal izquierda, con aspecto quístico y realce anular, compatible con absceso cerebral. El servicio de neurocirugía recomienda actitud expectante y se inicia tratamiento antibiótico con cefotaxima, vancomicina y metronidazol. A las 12 horas el ingreso presenta empeoramiento clínico

con aparición de vómitos y disminución del nivel de conciencia (Glasgow 9). En RM cerebral se confirma absceso cerebral con efecto masa y herniación transtentorial. Se realiza drenaje quirúrgico por parte de neurocirugía extrayéndose material purulento con crecimiento de *Streptococcus pneumoniae* en el cultivo. Se continúa tratamiento antibiótico intravenoso durante seis semanas. A lo largo de la evolución presenta neutropenia secundaria al tratamiento con metronidazol que se resuelve sin incidencias. Buena evolución posterior permaneciendo asintomática desde el punto de vista neurológico.

### Conclusiones y comentarios

El absceso cerebral es una causa infrecuente de cefalea en niños pero dada su gravedad es importante el diagnóstico y tratamiento precoz. Siempre debe instaurarse un tratamiento antibiótico empírico ante la sospecha y en la elección deben tenerse en cuenta los posibles factores de riesgo, aunque no siempre será posible establecer un proceso desencadenante. El tratamiento quirúrgico es la mayoría de veces imprescindible condicionado en muchos casos por la afectación clínica del paciente.

### ABSCESOS CEREBRALES, EXPERIENCIA RECIENTE EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Lorena Hidalgo García<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Ángeles Palacios Soria<sup>1</sup>, Saskia Agamez Luengas<sup>2</sup>, Linda Laalej Bernal<sup>2</sup>, Laura Barchino Muñoz<sup>2</sup>, Ángela García Rojas<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

#### Introducción y objetivos

Los abscesos cerebrales son colecciones purulentas localizadas en el parénquima cerebral o en los espacios meníngeos, siendo infecciones poco frecuentes en la edad pediátrica pero con una elevada morbimortalidad.

El objetivo es describir las características clínicas y epidemiológicas de los abscesos cerebrales en la infancia.

#### Métodos

Estudio retrospectivo realizado en un hospital de tercer nivel entre 2007-2014.

#### Resultados

Se identificaron un total de 4 pacientes (3 varones y 1 mujer, mediana de edad 13 años, rango entre 1 y 17 años). La localización fue un absceso parenquimatoso, un empiema epidural, un empiema subdural y un caso asoció empiema subdural y absceso parenquimatoso. Dos pacientes presentaron historia previa de tumor del sistema nervioso central con neurocirugía reciente y otros dos pacientes sinusitis. La presentación clínica incluyó vómitos (100%), fiebre (75%), crisis convulsivas (75%), cefalea (50%), alteración del nivel de conciencia (50%),

con una mediana de 72 horas, rango 24 a 168 horas previo al diagnóstico. Todos los casos presentaron elevación de proteína C reactiva (media 103,75 mg/dl  $\pm$  84,37 mg/dl) y neutrofilia (media 13 603/mm<sup>3</sup>  $\pm$  137,5/mm<sup>3</sup>). El diagnóstico etiológico se estableció en 3 pacientes (*Streptococcus* intermedio (1), *Staphylococcus aureus* meticilín sensible (1), *Proteus mirabilis* y *Clostridium difficile* (1)). Se realizó TC craneal y RM en todos los casos. Solo un caso había recibido antibioterapia previa al diagnóstico. Todos los casos recibieron antibioterapia intravenosa (mediana 36 días (rango 20 a 39 días)). Un único caso continuó antibioterapia oral durante 14 días. En 3 casos se realizó tratamiento quirúrgico. En 2 casos tuvo lugar una recuperación completa, mientras que en los otros 2 casos quedaron secuelas motoras.

### Conclusiones

Los abscesos cerebrales son poco frecuentes en pediatría, ocurriendo sobre todo en pacientes con factores predisponentes, como tumores del sistema nervioso central, neurocirugía o infecciones previas de la contigüidad.

Se requieren un diagnóstico y tratamiento precoces, con antibioterapia intravenosa asociada a cirugía en muchos casos, para prevenir complicaciones.

### ADENITIS CERVICAL POR *M. BOVIS*, ¿EXISTE EN ESPAÑA?

Irene García de Diego, Mercedes Alonso Cristobo, Mireya Orio Hernández, Encarna María Lancho Monreal, Susana Hernangómez Vázquez, Carlos García-Vao Bel  
Hospital del Tajo, Aranjuez, Madrid, España

#### Introducción

*M. bovis* supone una etiología infrecuente de adenitis. La infección se adquiere por vía digestiva mediante la ingesta de leche infectada no pasteurizada. La mejora de condiciones higiénico-sanitarias hace que suponga una causa de patología anecdótica en países desarrollados. Los casos registrados se deben fundamentalmente al aumento de inmigración de zonas donde la enfermedad es endémica del ganado y el consumo de productos no pasteurizados supone una práctica habitual.

#### Resumen del caso

Niño de 3 años que acude a urgencias por bultoma en región submandibular de 2 semanas de evolución que no ha disminuido pese a tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico. Al inicio del cuadro presentó sensación distérmica y clínica catarral leve. Ante la evolución tórpida se decide ingreso hospitalario para antibioterapia intravenosa.

Antecedentes familiares: Padres naturales de Marruecos, no consanguíneos. Antecedentes personales: Nacido en España. Calendario vacunal actualizado. Resto sin interés.

A la exploración física se objetiva adenopatía submandibular derecha de 3 x 2 cm de consistencia elástica, no empastada, sin signos inflamatorios locales, dolorosa a la palpación. No signos de fistulización. No adenopatías palpables en ninguna otra localización. Resto de la exploración sin alteraciones.

Se solicita hemograma y bioquímica con perfil hepatorre-  
nal e iones sin alteraciones. PCR 39 mg/l. VSG 9 mm/h. Serologías para toxoplasmosis, VEB, CMV y *Bartonella*: IgM negativas.

Se realiza Mantoux: induración de 25 mm. Rx de tórax sin alteraciones. Se recogen jugos gástricos. En BK no se objetivan BAAR. Se decide PAAF guiada por ecografía. En estudio anatomopatológico no se objetivan granulomas, únicamente escasa población linfocitaria con cambios reactivos. Se recoge muestra para cultivo bacteriológico (estéril) y micobacterias.

Ante sospecha de adenopatía tuberculosa se comienza tratamiento (INH + RF + PZ + etambutol). Se decide alta y seguimiento ambulatorio. Se realiza estudio de contactos.

Durante el seguimiento se objetiva disminución del tamaño de adenopatía. En cultivo de material de PAAF se aísla *M. bovis*, resistente a pirazinamida.

Rehistoriando, niega consumo de leche no pasteurizada. Refiere viajes a Marruecos en verano a zona urbana, pero va a visitar a su abuela a una granja, donde estuvo en contacto estrecho con ganado.

Recibe 2 meses de tratamiento con INH + RF + etambutol. Posteriormente INH + RF hasta completar 9 meses.

## Conclusiones y comentarios

Aunque *M. bovis* supone una causa infrecuente de adenitis en países desarrollados, debemos tener siempre en cuenta el antecedente epidemiológico de ingesta de leche no pasteurizada o contacto con ganado. Su aislamiento obligará a prolongar el tratamiento con tuberculostáticos de primera línea hasta completar 9 meses, dada su resistencia intrínseca a pirazinamida.

## ADENOVIRUS COMO CAUSA INUSUAL DE ENCEFALITIS

Juan Gimeno Ballester, Ana Herrero Varas, María Garatea Rodríguez, Nora Lecumberri García, Gabriel Durán Urdániz

Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España

### Introducción

Mostrar afectación neurológica importante secundaria a infección por adenovirus, a través de un caso clínico.

### Resumen del caso

Niña de 2 años y 9 meses que ingresa en un hospital comarcal por infección respiratoria y otitis media de 4 días de evolución. Tratamiento previo con salbutamol inhalado y cefaclor. Rx con infiltrado perihiliar izdo. Analítica Hemograma normal, PCR de 7,5 mg/dl. GOT 90 GPT 23.

Se inicia tratamiento con ampicilina IV y azitromicina oral. Progresivamente aparece disminución del nivel de consciencia (Glasgow 9) y mayores necesidades de oxígeno por lo que se deriva a hospital terciario de referencia.

Ingresa en UCIP, donde precisa apoyo respiratorio con oxigenoterapia de alto flujo.

Persiste Glasgow oscilante de 11-14. TAC craneal normal. TAC pulmonar: condensación parenquimatosa con broncograma y pequeño derrame. EEG seriados con enlentecimiento global difuso compatible con encefalitis. Se instaura tratamiento con aciclovir, cefotaxima, vancomicina y claritromicina de forma empírica. Se realiza previamente estudio bacteriológico y viral en sangre y LCR. Cultivos negativos, pero PCR de adenovirus en LCR positivo, siendo el resto negativas (enterovirus, VHS1, VHS2 y VVZ). Tras varios días de ingreso, la paciente presenta recuperación respiratoria y neurológica, siendo dada de alta con total resolución de su sintomatología (EEG normal).

### Conclusiones y comentarios

El adenovirus suele producir infecciones banales a nivel respiratorio, digestivo y conjuntival. Sin embargo, se han descrito afectaciones raras: cistitis hemorrágica, hepatitis, nefritis, afectación neurológica (< 4%)...

El adenovirus tiene un papel muy pequeño en la fisiopatología de afectación neurológica en pediatría. Cuando aparece, produce principalmente cerebelitis y encefalitis. El 75% de los casos son en niños < 5 años. Existen descritos > 50 serotipos, con diferente tropismo por los tejidos y diferentes manifestaciones clínicas.

Los serotipos 3,21 son los más frecuentes en infecciones del SNC. Clínica más frecuente: convulsiones (60%), alteración del nivel de consciencia (13%) (hay casos descritos de Síndrome de Encefalopatía Transitoria por Adenovirus en niños), otros... Aproximadamente el 50% tienen EEG anormal.

El pronóstico es excelente, > 90% se recuperan sin secuelas; una minoría presenta patología residual convulsiva. El tratamiento es discutido. Como fármaco de elección está el cidofovir en caso de infecciones severas.

Conclusiones: La agresividad de este caso nos hace pensar que el adenovirus no hay que relacionarlo con infecciones respiratorias sin complicaciones.

Ante procesos de afectación neurológica en niños, sobre todo si se acompaña de sintomatología a otros niveles, hay que tenerlo en cuenta.

## AGRUPACIÓN EN EL TIEMPO DE CASOS DE ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO DE DIVERSA LOCALIZACIÓN

María Pavía Lafuente, Ana Jordá Lope, Maite Leonardo Cabello, Víctor Canduela Martínez, Suceso Docio Nieto  
*Hospital de Laredo, Cantabria, España*

### Introducción y objetivos

La enfermedad por arañazo de gato (EAG) es un proceso infeccioso benigno producido por *Bartonella henselae* (BH). Afecta con mayor frecuencia a niños y adolescentes. Su forma clásica de presentación es la linfadenopatía regional subaguda precedida del arañazo o mordedura de un gato u otro animal.

Presentamos a cuatro pacientes diagnosticados de EAG en periodo de dos meses y residentes en diferentes localidades de la misma área geográfica. Debutaron con adenopatías en distintas localizaciones y solo uno refería contacto con animales

### Métodos

**Caso 1:** Niño de 12 años que consulta por dolor axilar izquierdo progresivo de 10 días asociando tumoración dolorosa, afectación general y fiebre en las últimas horas. Ante sospecha de adenitis, se realizan pruebas complementarias y se inicia tratamiento intravenoso empírico con amoxicilina-clavulánico presentando mejoría clínica. Resultado serológico positivo para BH. Cursa alta por buena evolución.

**Caso 2:** Niño de 3 años en tratamiento antibiótico oral por diagnóstico de adenitis cervical. Acude a urgencias por dolor y aumento de los signos inflamatorios. En la exploración presenta placa dolorosa, eritematosa y caliente a nivel cervical izquierdo que se extiende hasta región clavicular y escapular. Buena evolución con antibiótico intravenoso. Resultado serológico IgM e IgG positivos para BH con variación de títulos en siguiente determinación.

**Caso 3:** Niño de 2 años con tumoración inguinal dolorosa e indurada de 24 horas sin otra sintomatología. Convive con gatos y perros. Las pruebas complementarias resultan anodinas y se da el alta con control ambulatorio a la espera de resultados serológicos que a posteriori confirman el diagnóstico de EAG. Buena evolución con resolución espontánea en 2 semanas.

**Caso 4:** Niño de 2 años con tumoración dolorosa de 5 cm a nivel inferior de línea axilar anterior, resto de exploración anodina. Se realiza analítica normal y ecografía que muestra conglomerado adenopático. Tras resultado serológico positivo para BH y dado el progresivo aumento de tamaño, se decide tratar con claritromicina oral con buena respuesta.

### Resultados

Es preciso recordar la EAG como opción diagnóstica, ante la presencia de una linfadenopatía, aun sin antece-

dente epidemiológico de contacto con animales, dada la accesibilidad del diagnóstico serológico.

### Conclusiones

La EAG no suele precisar tratamiento específico ya que tiende a la resolución espontánea, pero en ciertas ocasiones en las que aparecen complicaciones este es necesario, siendo los macrólidos los fármacos más indicados.

## BACTERIEMIA POR *CHRYSEOBACTERIUM* INDOLOGENES EN LACTANTE DE 2 MESES

Francisco Javier Caballero Mora, Malgorzata Dylag X, Silvia María Jiménez Álvarez  
*Hospital Santa Bárbara, Puertollano, Ciudad Real, España*

### Introducción

*Chryseobacterium spp.* es un grupo de bacilos aeróbicos gram-negativos, no fermentadores, inmóviles, catalasa y oxidasa positivos, perteneciente a la familia *Flavobacteriaceae*, cuya especie aislada con mayor frecuencia es *C. indologenes*. Se encuentran en el ambiente y rara vez son patógenos para el hombre. A nivel hospitalario se aíslan en sistemas de agua y superficies de equipos (respiradores, tubos endotraqueales, sondas, incubadoras, etc.).

Las infecciones suelen ser de origen nosocomial y habitualmente asociadas a terapias invasivas, pacientes con graves comorbilidades, inmunodeprimidos o que han recibido largos ciclos de antibióticos de amplio espectro. Se han descrito bacteriemias primarias o relacionadas con catéter (modo de presentación más frecuente), sepsis, celulitis, pielonefritis, peritonitis, neumonías, etc.

### Resumen del caso

Lactante de 2 meses, hospitalizada por vómitos tras las tomas en las 3 semanas previas, sin fiebre ni otra sintomatología. Lactancia artificial desde el nacimiento.

Antecedentes: Embarazo normal. Cesárea por oligoamnios a las 36 semanas, con PRN 3140 g. Periodo neonatal sin incidencias. Madre con diabetes *mellitus* tipo 1, padre sano.

Exploración física sin alteraciones, peso 4.290 g. Los estudios iniciales (hemograma, bioquímica sérica, sistemático de orina, urocultivo, rotavirus en heces, coprocultivo, ecografía abdominal) fueron normales.

Al ingreso se canalizó vía venosa periférica para fluidoterapia y se pautó omeprazol por posible reflujo gastroesofágico. Durante los primeros 4 días desaparecieron progresivamente los vómitos, pero el 5º día comenzó fiebre (hasta 39 °C), decaimiento y rechazo de alimentación, con constantes y resto de exploración normal. En análisis de sangre se objetivó leucocitos 12.000 (linfocitos 78,4%, monocitos 6,7%, granulocitos 8,1%), hemoglo-

bina 9,8 g/dl, plaquetas 425.000 y elevación de proteína C reactiva (4,0 mg/dl) y procalcitonina (5,5 ng/ml). Ante la sospecha de bacteriemia se inició antibioticoterapia empírica con ampicilina y cefotaxima (ambas 200 mg/kg/día iv). En hemocultivo se aislaron colonias de *Chryseobacterium indologenes* multirresistente (sensible a ciprofloxacino, levofloxacina, minociclina y trimetoprim-sulfametoxazol; sensibilidad intermedia a cefepima, cef-tazidima y piperacilina-tazobactam; resistente al resto). El estado general de la paciente había mejorado y la fiebre desapareció tras 24 horas de iniciar los antibióticos, con normalización de los reactantes de fase aguda, por lo que se continuó el mismo tratamiento. Tras 7 días de tratamiento antibiótico intravenoso fue dada de alta con hemocultivo de control negativo y seguimiento posterior en consulta sin incidencias.

## Conclusiones y comentarios

Las bacteriemias por *Chryseobacterium indologenes* son poco frecuentes en niños, pero consideramos importante su conocimiento por las graves infecciones que puede provocar y la multirresistencia a antibióticos que presenta.

## BARTONELLA HENSELAE, ¿UN GERMEN INUSUAL?

Raquel Berzosa López, Jessica Guarino Narváez, Elena Cobos Carrascosa, Rocío Montiel Crespo, Manuel Casanova Román

Hospital de La Línea, Cádiz, España

## Introducción y objetivos

La enfermedad por arañazo de gato es una zoonosis, producida por el cocobacilo Gram negativo *Bartonella henselae*, siendo su sintomatología principal la aparición de fiebre y adenopatías regionales secundarias al contacto con el gato. Tiene una incidencia global de 1,9-9,3 casos/100.000 habitantes.

## Métodos

**Caso 1:** Niña, 12 meses, fiebre desde hace 10 días, ingesta y diuresis disminuidas. No constaba contacto con gatos. En la exploración peso de 13,5 kg, buen estado general, hiperemia faríngea y timpánica, adenopatías laterocervicales rodaderas no dolorosas a la palpación de consistencia elástica. Se realizó hemograma con leucocitosis, PCR negativa, LDH levemente elevada, sistemático de orina negativo, radiografía de tórax y ecografía abdominal sin alteraciones, serología con resultado positivo para IgM de *Bartonella henselae*. Buena evolución con antibioterapia.

**Caso 2:** Niño, 6 años, tumoración inguinal izquierda dolorosa, refiere traumatismo hacía un mes en la zona, en todo momento afebril. Juega habitualmente con un gato. A la exploración presenta aceptable estado general, en miembro inferior izquierdo en la parte interna inguinal tumoración de 3\*2 cm elástica, dolorosa, bien delimita-

da, adherida a planos profundos. Se realizó hemograma normal, bioquímica sin alteraciones, proteína C reactiva negativa, radiografía de tórax normal, ecografía inguinal con cuatro lesiones sólidas de morfología ovalada predominantemente hipoecogénicas, con abundante vascularización central en las dos lesiones de mayor tamaño. Se realizó resonancia magnética: varias adenopatías prominentes redondeadas hipercaptantes localizadas en cadena inguinal externa izquierda, destacando una con aspecto de conglomerado adenopático y necrosis, con edema adyacente. El resultado de la serología fue IgG e IgM positivos para *Bartonella henselae*. Inició tratamiento con macrólido con mejoría.

**Caso 3:** Niña, 2 años, clínica de 24 horas de fiebre y tumoración laterocervical derecha. No contacto con gatos. Presentaba estado general conservado, adenopatía laterocervical submandibular derecha de 3\*4 cms. En el hemograma presentaba leucocitosis con neutrofilia, coagulación básica, bioquímica, inmunoglobulinas, normales. Serología virus Epstein-Barr y toxoplasma, *Chlamydia pneumoniae*, y *Rickettsia* negativas, hemocultivo negativo, Mantoux 0 mm a las 48 y 72 horas. Radiografía de tórax normal, y en ecografía cervical adenopatía en lado derecho e izquierdo con aérea hipoecogénica interna. Serología a *Bartonella henselae* IgM positivo. Recibió tratamiento con macrólido con buena evolución.

## Conclusiones

En el estudio diagnóstico de adenopatías o síndrome febril prolongado se debe incluir serología de Bartonella, aunque no conste el contacto con gatos entre los antecedentes.

Aunque los antibióticos pueden acelerar la recuperación, normalmente la cura es espontánea en pacientes inmunocompetentes.

## BRONQUIOLITIS AGUDA. EPIDEMIA 2013-2014/2014-2015. ¿HA CAMBIADO LA EPIDEMIOLOGÍA, EVOLUCIÓN Y MORBIMORTALIDAD?

Teresa Gallegos Miralles de Imperial, María José Moreno Valera, Antonio Vázquez Florido, Elena Mellado Troncoso, Cristina Sánchez González, María Teresa Alonso Salas  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

## Introducción y objetivos

La bronquiolitis es una enfermedad aguda de etiología viral, caracterizada por una obstrucción de la vía aérea pequeña. Es la infección más frecuente del tracto respiratorio inferior en menores de 2 años. Dada su alta morbilidad hemos descrito los datos epidemiológicos y evolutivos de los niños que han precisado ingreso por este motivo en 2013-2014 y los hemos comparado con los del año posterior.

## Métodos

Estudio observacional prospectivo de pacientes ingresados por bronquiolitis durante las epidemias 2013-2014 y 2014-2015 en un hospital de tercer nivel.

VARIABLES ANALIZADAS:

- demográficas: sexo, edad, edad gestacional, peso al nacimiento, detección de VRS.
- clínicas: patología asociada, factores de riesgo epidemiológico, inmunoprofilaxis.
- de desarrollo: oxigenoterapia, antibioterapia, días hospitalización, necesidad de cuidados intensivos, ventilación mecánica, morbimortalidad, reingresos.

## Resultados

Describimos los resultados de la epidemia de 2013-2014 y realizamos una comparativa con la epidemia actual (2014-2015).

- EPIDEMIA 2013-2014:  
 Recogida de los datos del periodo epidemiológico: 1-12-2013 al 8-02-2014.  
 Muestra total 211 pacientes, predominio de varones (63%).  
 La mayoría lactantes menores de 2 meses, 32% menores de un mes al ingreso.  
 85,3% eran recién nacidos a término, solo dos pacientes menores de 32 semanas y 1.500 gramos.  
 Se determinó VRS en un 88%, siendo positivo en el 86%.  
 Un total de 21 pacientes (10%) presentaban algún tipo de patología de base predisponente y más de la mitad de la muestra tenía algún hermano < 14 años, sin contabilizar el 30% en los que no se pudo recoger dicho dato.  
 Precisaron oxígeno un 63,5%, con una media de 2,5 días de oxígeno por paciente. Un 2,5% tuvo un contagio de origen nosocomial.  
 La estancia media hospitalaria fue de 4,3 días. 34 pacientes (16,1%) requirieron cuidados intensivos. Un 15,2% reingresaron tras el alta, precisando un 50% oxígeno y 3 de ellos ingreso en cuidados intensivos. Un paciente falleció.
- COMPARATIVA CON EPIDEMIA ACTUAL:  
 Actualmente continuamos elaborando la nueva muestra ya que este año la epidemia ha sido más tardía apareciendo la mayoría de los casos en Enero.  
 Asimismo, hemos observado un descenso del número de ingresos hospitalarios y en cuidados intensivos. Hasta la actualidad no ha habido ningún fallecimiento.

## Conclusiones

- Gran incidencia de pacientes < 2 meses que requieren ingreso.

- Mayoría de pacientes VRS +
- Gran morbilidad y prácticamente nula mortalidad.
- Disminución con respecto a otros años del número de casos y de su gravedad.

## BRUSCA PRESENTACIÓN DE IMPÉTIGO AMPOLLOSO EN LACTANTE CON APARENTE CUADRO VÍRICO

María Pavía Lafuente<sup>1</sup>, Ana Jordá Lope<sup>1</sup>, Elena Pereira Benzanilla<sup>2</sup>, Víctor Canduela Martínez<sup>1</sup>, Suceso Docio Nieto<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital de Laredo, Cantabria, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

## Introducción y objetivos

El impétigo es una de las infecciones cutáneas superficiales más frecuentes en la infancia. Puede ser: común o contagioso, habitualmente producido por el *Streptococcus pyogenes* y ampolloso o bulloso, en relación al *Staphylococcus aureus*, pudiendo coexistir, ocasionalmente, ambas bacterias.

El impétigo ampolloso, considerado una forma leve y localizada del síndrome estafilocócico de la piel escaldada (producido por toxinas exfoliativas) es más frecuente en niños de corta edad, caracterizado por ampollas flácidas, sobre piel normal, que rompen dejando zona eritematosa húmeda con halo. Se transmite fácilmente a través de manos y secreciones nasales.

## Métodos

Lactante varón de 9 meses de edad que en contexto de cuadro de 3 días de evolución de fiebre de bajo grado, vómitos, alguna deposición blanda y exantema macular en tronco, diagnosticado de viriasis por su pediatra, acude a urgencias por irritabilidad importante objetivándose en la exploración placa eritematosa de 3 x 5 cm con halo perifocal y restos de ampolla (aspecto de quemadura de segundo grado), en región de hemitórax izquierdo. En la exploración física destaca la lesión, el exantema macular en tronco e importante irritabilidad. No muestra lesiones similares en diferente localización, ni afectación mucosa. No hay antecedentes de interés.

Ante la sospecha clínica de impétigo ampolloso se extrae analítica (hemograma, bioquímica general, PCR y hemocultivo: normales y negativo) y se inicia tratamiento parenteral con cloxacilina y analgesia, así como curas locales. El exudado de la lesión es positivo a *Staphylococcus aureus*. El estudio de portador nasal y faríngeo resulta negativo. Se tomaron medidas de aislamiento de contacto.

La evolución clínica del niño es satisfactoria con mejoría de irritabilidad, desaparición de fiebre y disminución de eritema y halo de la lesión en 24 horas.

## Resultados

Nuestro caso cumple criterios de impétigo ampuloso (características de la lesión, piel íntegra, edad), si bien la forma de presentación inicial (fiebre, vómitos, diarrea, exantema en tronco) puede llevarnos a confundir el diagnóstico.

Es poco habitual encontrar, como sucedió, la bacteria en las lesiones pues se produce por toxinas.

## Conclusiones

Es preciso realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades: síndrome de Stevens-

Johnson, necrólisis epidérmica tóxica por fármacos y epidermolísis ampulosa que son menos frecuentes, pero más graves.

El pronóstico es generalmente bueno y puede recibir tratamiento tópico, si bien el tamaño de la lesión en nuestro paciente y la irritabilidad, nos hizo emplearlo sistémico con excelente respuesta.



Imagen del paciente al ingreso



Imagen del paciente a las 24-48 horas

## CASOS DE ADENOPATÍAS CERVICALES POR MICOBACTERIAS DIAGNOSTICADOS EN EL ÚLTIMO AÑO

Esther Latorre Martínez, M.<sup>a</sup> Laura Monterde Álvarez, Neus Rius Gordillo, María Porto Fernández, María Teresa Pascual Sánchez, Joaquín Escribano Subías  
*Hospital Sant Joan de Reus, Reus, Tarragona, España*

### Introducción

La adenitis tuberculosa es una de las formas más frecuentes de presentación de la tuberculosis extrapulmonar. Suele afectar a niños mayores y puede asociarse a fiebre y otros síntomas constitucionales. Entre las adenitis tuberculosas, las cervicales son las más frecuentes, sobre todo a nivel del borde anterior del esternocleidomastoideo. A menudo son bilaterales, aunque suele haber predominio de un lado. Entre el 30-70% de los pacientes

presentan alteraciones en la radiografía de tórax. Es importante el diagnóstico diferencial con adenopatías por micobacterias atípicas para poder realizar un tratamiento adecuado en cada caso.

### Resumen del caso

Presentamos 4 casos de adenitis por micobacterias diagnosticados en nuestro centro de febrero de 2014 a febrero de 2015.

Pacientes 1 y 2: Hermanas de 13 y 15 años, origen magrebí, ambas con adenopatía laterocervical sin otra sintomatología, antecedente de viaje a Marruecos donde tomaron leche no pasteurizada. Exploraciones complementarias (EECC): PPD positivo (25 mm y 21 mm), IGRA positivos, ecografía cervical adenopatía con calcificaciones y áreas necróticas, radiografía de tórax normal, cultivo PAAF ganglio y esputo: *M. bovis*. Tratamiento con isoniacida, rifampicina y etambutol durante 9 meses.



Paciente 3: Niña de 11 años, origen magrebí, adenopatía laterocervical derecha. EEC: PPD positivo (15 mm), IGRA positivo, ecografía cervical adenopatía compatible con micobacterias, radiografía de tórax normal, cultivo PAAF ganglio y esputo: negativos. Tratamiento con isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol durante 9 meses.

Paciente 4: Lactante de 9 meses, origen autóctono, adenopatía laterocervical derecha dolorosa. EEC: PPD positivo (20 mm), IGRA negativo, ecografía cervical adenopatía 2,6 x 1,6 cm sin signos de necrosis, radiografía y TAC de tórax normales, biopsia ganglionar pendiente.

### Conclusiones y comentarios

Ante un paciente con adenomegalia cervical persistente deberemos plantear la posibilidad de infecciones por micobacterias. El contexto epidemiológico, la edad y las exploraciones complementarias nos podrán orientar hacia la especie implicada. Será de gran importancia el estudio etiológico dada la diversidad en el tratamiento en los diferentes tipos de micobacterias, como la resistencia intrínseca a pirazinamida en el caso de *M. bovis* o la exéresis ganglionar en el caso de micobacterias no tuberculosas.

## CAUSA INFRECUENTE DE COLITIS INFECCIOSA EN NUESTRO MEDIO

Mónica Vera Torres, Patricia Barros García, Deyanira García-Navas Núñez, Soraya Muñoz Pérez, Natalia Llanos Alonso, Rebeca Martín Fernández  
*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España*

### Introducción

No estar familiarizados con patologías muy infrecuentes en nuestro medio puede dar lugar a errores diagnósticos e inicio tardío de tratamientos adecuados de cuadros potencialmente graves, de ahí la importancia de conocer la forma de presentación de la patología que vamos a exponer.

### Resumen del caso

Niña de 10 años que consulta por dolor abdominal tipo cólico de 15 días de evolución, de localización periumbilical y en ambos flancos. Se acompaña de deposiciones blandas que alterna con deposiciones duras (11-12/día), con moco abundante y sangre roja fresca. Mejoría del dolor tras las deposiciones. Tenesmo. No dolor defecatorio. Afebril. No astenia ni anorexia. Pérdida de peso por dieta indicada en Endocrinología. No vómitos, aunque sí náuseas al inicio del dolor. No síndrome miccional. Exploración física normal.

Pruebas complementarias: Hemograma, VSG, PCR, coagulación, bioquímica, proteínas y albúmina, metabolismo fosfocálcico, férrico, perfil hepático, renal y lipídico, función tiroidea, inmunoglobulinas, marcadores enfermedad

celíaca, alergia a alimentos, estudio de orina: normales. Cultivo de heces y parásitos: negativos. Calprotectina fecal: 1589 mg/kg. Ecografía abdominal: normal. Endoscopia digestiva alta: normal. Colonoscopia: Hiperplasia nodular linfóide en íleon terminal, mucosa edematosa y lesiones en diana desde 25 cm. del margen anal hasta estratamiento con abundante mucosidad en recto. Biopsia recto: inflamación crónica leve, con mínimo incremento de eosinófilos en lámina propia.

Evolución: Indicamos mesalazina ante la sospecha de Enfermedad Inflamatoria Intestinal, aunque con persistencia de la clínica a pesar de tratamiento. Se realiza control endoscópico donde se objetiva empeoramiento llamativo de las lesiones. Microscópicamente encontramos colitis activa focal. En examen en fresco de heces se observan trofozoitos de *Entamoeba histolytica* y quistes de *Blastocystis hominis*. Rehistoriando a la familia, encontramos antecedente de contacto con agua estancada. Ante el diagnóstico de amebiasis intestinal administramos metronidazol y paromicina con buena respuesta inicial. Presenta recaída posterior y aparición de los síntomas un mes más tarde, por lo que se reinicia el tratamiento con negativización de cultivos y mejoría clínica.

### Conclusiones y comentarios

La *Entamoeba histolytica* afecta hasta al 10% de la población mundial, aunque en España, dado el alto nivel higiénico-sanitario, esta enfermedad está prácticamente erradicada, siendo la mayoría casos importados. Sospechar esta patología nos permite hacer rentable el estudio de las heces, ya que tras la recogida de la muestra, el examen microscópico debe ser inmediato para evitar falsos negativos. De esta forma evitaremos el retraso diagnóstico, pruebas complementarias invasivas y complicaciones iatrogénicas.

## CLINDAMICINA COMO TERAPIA ADYUVANTE EN EL SÍNDROME DE PIEL ESCALADA ESTAFILOCÓCICA

Juan Gimeno Ballester<sup>1</sup>, Francisco Gil Sáenz<sup>1</sup>, Gabriel Duran Urdániz<sup>1</sup>, Ana Cabria Fernández<sup>1</sup>, Laura Zanduetta Pascual<sup>1</sup>, Nora García Lecumberri<sup>2</sup>

<sup>1</sup> *Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España*

<sup>2</sup> *Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción

El síndrome de piel escaldada estafilocócica (SSS), también llamado Sd. de Ritter, es una enfermedad causada por bacterias del género estafilococo, fundamentalmente *S. aureus*. La enfermedad se origina por acción de las exotoxinas epidermolíticas A y B liberadas por el estafilococo, que rompen la desmogleina-1 que mantiene unidos los estratos granuloso y espinoso, originando la formación de ampollas intraepidérmicas. Es una enfermedad poco frecuente. El tratamiento habitual es anti-

bioterapia con penicilinas resistentes a betalactamasas, salvo gérmenes resistentes

## Resumen del caso

**Caso 1:** Varón de 28 meses con exantema eritematoso y doloroso de 36 horas de evolución. Afebril, no otros síntomas. Valorado hace 12 horas como posible escarlatina, en tratamiento con amoxicilina-clavulánico.

EF: Eritrodermia en cara, tronco y pelvis, con zonas de despegamiento epidérmico. Nicolsky positivo. Lesiones pustulosas y costras en comisuras labiales y periorificial nasal. Eritema conjuntival. Resto anodino.

PC: Hemograma normal, PCR 1,1 mg/dl, VSG 14 mm/hora. Hemocultivo: negativo. Cultivo frotis cutáneo, faríngeo y nasal: *S. aureus* (R a penicilina, S a cloxacilina, amoxicilina-clavulánico y clindamicina).

JC: Síndrome de escaldadura estafilocócica.

Evolución: tratamiento con cloxacilina i.v., mupirocina tópica en lesiones periorificiales, fluidoterapia i.v. y analgesia. La evolución es tórpida con progresión inicial de las lesiones durante 4 días, con posterior descamación y reepitelización. Dado de alta tras 9 días de ingreso y antibioterapia i.v.

**Caso 2:** Mujer de 4 años con exantema eritrósico y doloroso en región cervical de 12 horas de evolución. Afebril. No otros síntomas. Valorada hace 6 horas como posible prurigo, tratamiento corticoide y antihistamínico.

EF: Eritema cutáneo en cuello, axilas, tórax y nalgas, con ampollas en zona axilar y cervical. Alguna lesión costrosa en cuello. Eritema e inflamación palpebral y conjuntival. Resto normal.

PC: Leucocitosis (12.300 leucocitos/ $\mu$ l, fórmula normal), PCR y PCT normales. Hemocultivo: negativo. Cultivo frotis cutáneo y nasal: *S. aureus* (R a penicilina, S a cloxacilina, amoxicilina-clavulánico y clindamicina).

JC: Síndrome de escaldadura estafilocócica.

Evolución: tratamiento con Cloxacilina i.v., mupirocina tópica, antihistamínico i.v., fluidoterapia i.v., y analgesia. La evolución es inicialmente desfavorable, con generalización de las lesiones y extensión de la eritrodermia. Al tercer día se añade al tratamiento clindamicina i.v. A las 24 horas se constata una evolución muy favorable de las lesiones. Tras seis días de tratamiento parenteral es dada de alta.

## Conclusiones y comentarios

La clindamicina debido a su capacidad de inhibir la formación de toxinas podría tener un papel un papel como coadyuvante en el tratamiento del SSS de manera similar a como ocurre en el *shock* tóxico estafilocócico, ayudando a evitar la progresión de las lesiones y acortando la evolución.

## COJERA UNILATERAL NO DOLOROSA COMO PRESENTACIÓN DE UNA OSTEOMIELITIS DE ASTRÁGALO POR *KINGELLA KINGAE*

Melba Maestro de la Calera, Marta Monsalve Saiz  
Centro de Salud Cudeyo, Solares, Cantabria, España

### Introducción

La cojera unilateral no dolorosa en el niño preescolar, es un motivo de consulta ante el cual el pediatra se enfrenta con frecuencia. El diagnóstico se ve dificultado en ocasiones por la inespecificidad de la sintomatología y la dificultad en la anamnesis y la exploración física (EF) de este grupo de pacientes. Además de la sinovitis transitoria de cadera se deben de tener en cuenta otros diagnósticos, como el de una infección osteoarticular. La clínica asociada a la cojera, la EF o una evolución atípica debe de alertarnos.

### Resumen del caso

Niña de 15 meses que presenta desde hace 24 horas cojera indolora de pierna izquierda afebril, episodio de laringitis 10 días antes. Es diagnosticada de sinovitis transitoria de cadera izquierda, pautándose tratamiento con ibuprofeno oral y reposo. A las 2 semanas reacude por aumento de la cojera, afebril, sin presentar signos inflamatorios externos, ni puntos dolorosos con la palpación ni la movilización. Se remite urgente, realizándose ecografía y radiografía (Rx) AP y lateral de caderas, y Rx de tibia y peroné izquierdo siendo normales, es valorada por traumatología y se remite a consulta de ortopedia infantil. A los 4 días reacude por febrícula, imposibilidad de apoyo, edema, eritema y calor local a nivel del tobillo izquierdo. Hemograma normal, PCR 5 mg/dl, y VSG 34 mm/h. Ecografía y Rx de tobillo izquierdo se objetiva lesión osteolítica en cúpula astragalina, observándose una marcada colección subperióstica y derrame articular prominente. Con el diagnóstico de osteomielitis de astrágalo izquierdo y artritis de tobillo izquierdo, se ingresa y se inicia tratamiento con ceftriaxona y cloxacilina iv, previa punción-aspiración de líquido sinovial. Al 4º día se aísla en el cultivo *Kingella kingae* sensible a penicilina y cefotaxima. Durante su ingreso permanece afebril, con mejoría clínica y radiológica progresiva, es dada de alta a los 10 días continuando tratamiento oral con amoxicilina hasta completar 6 semanas de tratamiento antibiótico.

### Conclusiones y comentarios

La osteomielitis subaguda por *Kingella kingae* es un proceso caracterizado por un cuadro clínico, analítico y radiológico inespecífico que suele retrasar el diagnóstico, sobre todo cuando aparece en localizaciones inusuales. Sin presentar cuadro de afectación general y sin inflamación local exagerada se puede catalogar como "reactiva" a procesos virales inespecíficos. La osteomielitis debe de incluirse en el diagnóstico diferencial de la cojera en pediatría, incluso en localizaciones infrecuentes como el pie, permitiéndonos un diagnóstico y tratamiento lo más precoz posible, con el fin de evitar futuras secuelas.



## COJERA COMO PRESENTACIÓN DE ABSCESO DE PSOAS

Guadalupe Valero Gómez, Jannina Lizbeth Rodríguez Chacón, María Isabel Buedo Rubio, Montserrat Ortega Rodríguez, Tomás Hernández Berto  
Hospital General Universitario de Albacete, España

### Introducción

El absceso del psoas es una entidad poco frecuente. La escasa frecuencia en la edad pediátrica y las formas de presentación solapadas, dificultan su diagnóstico.

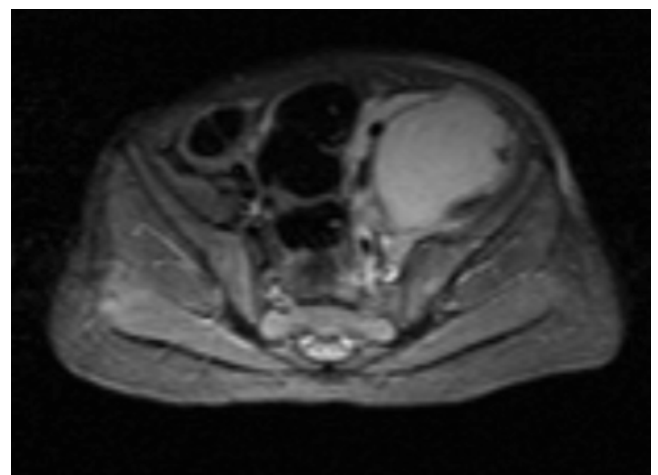
### Resumen del caso

Paciente mujer de 2 años que consulta por cojera en cadera izquierda de 4 días de evolución y fiebre de hasta 38,2 °C en las últimas 24 horas. No traumatismo previo. Episodio de gingivostomatitis herpética durante la sema-

na anterior. Sin antecedentes personales de interés. En la exploración física destaca posición antiálgica de miembro inferior izquierdo con actitud de cadera en flexo e hiperlordosis lumbar; limitación en la extensión y rotación interna de cadera izquierda. Abdomen blando, depresible sin masas, no doloroso a la palpación. Resto de exploración normal. La analítica presenta leucocitosis 28.990/mcl con desviación izquierda y elevación de reactantes de fase aguda (PCR: 76,8 mg/dl, procalcitonina 0,6 ng/ml). Ante sospecha de artritis séptica, se realiza ecografía de cadera, en la que no se observa derrame articular. La ecografía abdominal mostró colección intraabdominal izquierda localizada en músculo psoas homolateral de 7,7 x 3,6 x 4,5 cm. La resonancia magnética demostró la existencia de absceso en psoas izquierdo, que se extendía desde el nivel L3 hasta región inguinal izquierda. Se inició tratamiento intravenoso con antibióticos de amplio espectro con meropenem y vancomicina durante 14 días. Por persistencia de fiebre y resultados de hemocultivos negativos se decidió tratamiento quirúrgico procediendo al drenaje de absceso con mejoría clínica y radiológica. En el cultivo de absceso se aísla *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina, por lo que se cambió tratamiento a cloxacilina intravenosa hasta completar 2 semanas.

### Conclusiones y comentarios

El absceso de psoas afecta más frecuentemente al sexo masculino, predominando entre los 3 y los 9 años de edad. La forma de presentación suele ser insidiosa e inespecífica, retrasando con frecuencia su diagnóstico. Clínicamente suele acompañarse de impotencia funcional, contractura antiálgica en flexión y rotación externa de la cadena ipsilateral, planteándose en muchos casos el diagnóstico diferencial con la artritis séptica de cadera. El agente infeccioso más frecuentemente aislado es el *Staphylococcus aureus* (70-90%) seguido del estreptococo y es raro encontrar otro foco infeccioso concomitante en el mismo sujeto por dicho germen. Ante un niño que presenta dolor abdominal e impotencia funcional de las extremidades inferiores, se debe tener presente en el diagnóstico diferencial el absceso de psoas. Ante la sospecha clínica, se practicará una ecografía abdominal y, en caso de ser normal, una TAC o RMN.



## COMPLICACIONES NO SUPURATIVAS DE LA INFECCIÓN POR ESTREPTOCOCCO PYOGENES. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Carolina Castaño Vicente-Gella, Victoria Caballero Pérez, Lorena Gracia Torralba, María Pilar Sanz de Miguel, Nuria Martín Ruiz

Hospital Obispo Polanco, Teruel, España

### Introducción

El estreptococo del grupo A es un germen grampositivo que crece formando cadenas. La clasificación de Lancefield distingue varios grupos según la presencia de un antígeno polisacárido en la pared celular. Así, el grupo A, llamado *Streptococcus pyogenes* es el causante de la mayoría de infecciones estreptocócicas en humanos. Presentamos dos casos de complicaciones no supurativas tras infección por *Streptococcus pyogenes* en niños.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal Infection, "PANDAS". Niño de 4 años que tras una infección amigdalal febril comienza a presentar un comportamiento anómalo. Los padres refieren manías, rituales y un comportamiento obsesivo no presente anteriormente. Se realizó análisis sanguíneo que confirmó la elevación de ASLO, con cultivo bacteriano negativo. Ante sospecha de síndrome PANDAS se inició tratamiento con antibioterapia oral (recibió amoxicilina durante 10 días, con desaparición de la clínica).

**Caso 2:** Uveítis anterior postestreptocócica. Adolescente varón de 14 años que presenta clínica de dolor e hipereimia conjuntival bilateral de un mes de duración. No refieren mejoría con tratamiento corticoideo tópico. Se realizó estudio completo que incluía ANAS, ENAS, ANCAS, ECA, ASLO y estudio de HLA. Los resultados fueron normales a excepción de una elevación de ASLO. El cultivo faríngeo de *Streptococcus pyogenes* fue positivo y la evolución fue favorable con antibioterapia oral.

### Conclusiones y comentarios

Ambos casos reflejan una mala evolución tras infección estreptocócica con complicaciones no supurativas. El acrónimo PANDAS hace referencia a un grupo de trastornos neuropsiquiátricos autoinmunes, que incluye la presencia de tics o TOC, inicio prepuberal, curso episódico, advenimiento de trastornos motores y asociación temporal de síntomas psiquiátricos con una faringitis estreptocócica. La uveítis anterior postestreptocócica suele ser bilateral, no granulomatosa, y puede manifestarse entre una y ocho semanas después de la infección por estreptococo. El cultivo de frotis faríngeo es el patrón oro del diagnóstico de la faringitis estreptocócica, pero su resultado diferido le resta utilidad práctica en nuestra práctica asistencial. Los test de diagnóstico rápido permiten identificar al germen de forma más precoz, pero

desafortunadamente no están disponibles para todos los profesionales sanitarios. Los valores de ASLO elevados en sangre indican infección previa por el estreptococo beta-hemolítico del grupo A. Se deben monitorizar los niveles de ASLO durante el seguimiento, puesto que la disminución de los mismos, junto a la mejoría clínica, confirma el diagnóstico de la enfermedad. El tratamiento antibiótico mejora la sintomatología de ambos procesos.

## CUADRO DE SUBOCCLUSIÓN INTESTINAL DE REPETICIÓN COMO MANIFESTACIÓN DE TUBERCULOSIS ENTERAL

Mireya Torres Moliner<sup>1</sup>, Laia Mora Serra<sup>1</sup>, Verónica Farroñer Muñoz<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Mutua Terrassa, Barcelona, España

<sup>2</sup> Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima, Perú

### Introducción

La tuberculosis (TBC) es una enfermedad con una alta prevalencia en países en vías de desarrollo. En nuestro país, la incidencia es baja y se asocia principalmente a población inmigrante o a estados de inmunosupresión moderada o severa (síndrome de la inmunodeficiencia adquirida y/o tratamientos inmunosupresores). La afectación intestinal es rara y el diagnóstico es un reto ya que no existen manifestaciones clínicas ni analíticas diferenciales.

### Resumen del caso

Niña de 4 años que consulta a urgencias pediátricas de un hospital de referencia del Perú por síndrome doloroso abdominal. Se encuentra afebril, con hábito deposicional normalizado e hiporexia pero sin vómitos. Es evaluada por cirugía pediátrica que solicita placa abdomen donde se observa ausencia de aire distal. Durante la exploración hay peristaltismo presente (no ruidos lucha) descartándose signos de abdomen agudo quirúrgico. En el estudio analítico destacamos anemia normocítica normocrómica con VSG 45 mm/h. Como antecedentes presenta tuberculosis multisitémica (abdominal-ganglionar-pulmonar) multitratada desde septiembre 2010 (esquema empírico: isoniacida, rifampicina, kanamicina, levofloxacino, cicloserina y etionamida) con múltiples recaídas. Ingresa para iniciar tratamiento individualizado.

A los seis meses de su ingreso reinicia cuadro de distensión abdominal. Se realiza una placa que muestra ausencia de aire distal. Se completa estudio con ecografía abdominal que informa de crecimiento de múltiples adenopatías mesentéricas. La baciloscopia en heces y aspirado gástrico es positiva; dado el antecedente de tuberculosis refractaria al tratamiento se envía muestras para valoración de pruebas de sensibilidad y despistaje de drogas multiresistentes. El cuadro suboclusivo se autolimita.

### Conclusiones y comentarios

Ante un cuadro de suboclusión intestinal hemos de pensar en múltiple causas, extrínsecas (hernias, vólvulos, adherencias, masas como podrían ser poliadenopatías de diferentes etiologías) e intrínsecas (congénitas, inflamatorias, intraluminales y otras).

- La tuberculosis enteral puede ser una causa de obstrucción intestinal. No existen signos patognómicos. Hemos de pensar ante el contexto epidemiológico y los antecedentes patológicos sugestivos.
- La anemia y el aumento de la velocidad de sedimentación son las alteraciones analíticas más comunes encontradas en la enfermedad tuberculosa.
- El principal diagnóstico diferencial se ha de realizar con la enfermedad de Crohn por la repercusión en las diferentes terapéuticas. Se realiza mediante la colonoscopia. Los hallazgos más característicos de la TBC son: úlceras circulares, pequeños divertículos (3-5 mm) y pólipos fuertemente adheridos a la mucosa.
- El diagnóstico de confirmación implica la demostración de granulomas caseificantes y del bacilo ácido-alcohol resistente.

### DENGUE: NIÑO VIAJERO CON FIEBRE

Ana Lorenzo Amat, Ana María Huertas Sánchez, Gema Mira-Perceval Juan, Ana Elena Pascua Santamaría, Macarena Reolid Pérez, Pedro Jesús Alcalá Minagorre  
*Hospital General Universitario de Alicante, España*

#### Introducción

El dengue es la enfermedad viral transmitida por artrópodos que más morbimortalidad ocasiona mundialmente. Su incidencia ha aumentado en las últimas décadas, por lo que es considerada hoy en día como una enfermedad infecciosa emergente y un problema de salud pública.

#### Resumen del caso

Niño de 12 años consulta en urgencias por cuadro de fiebre de hasta 39 °C de 3 días de evolución, asociando irritabilidad nocturna, cefalea, dolor retroorbitario, dolores articulares y mialgias generalizadas, dolor abdominal intermitente y deposiciones blandas. A la exploración física está febril y destaca una erupción eritematosa en mejillas y tórax, dolor orbitario a la movilidad y a la presión ocular, faringe hiperémica sin exudados, y el resto de exploración normal. El dato clave para orientar el caso fueron los antecedentes personales. El paciente residía en República Dominicana y estaba de vacaciones en España desde hacía 7 días, y tenía antecedente de Dengue clásico en hermana menor hace un año. Este dato nos llevó a realizar una revisión exhaustiva sobre el dengue. El dengue es una enfermedad viral transmitida por mosquitos del género *Aedes* (*Aedes aegypti* o *Aedes albopictus*

o “mosquito tigre”). Nuestro caso presenta la conocida “fiebre quebrantahuesos”. La actual clasificación tiene en cuenta unos signos de alarma para orientarnos en el manejo. Un dato a resaltar es el empleo de Ringer lactato para la hidratación de estos pacientes. En nuestro caso clínico, solicitamos una primera analítica, destacando 2.350 leucocitos/mm<sup>3</sup>, Hb 12,9 g/dl, Hto 37,1%, plaquetas 128.000, y una bioquímica y coagulación normales. En analíticas seriadas, se apreció una leucopenia (1.460/mm<sup>3</sup>-1.610/mm<sup>3</sup>- 3.460/mm<sup>3</sup>) y trombopenia (102.000-90.000-122.000) que se fueron corrigiendo. Mantuvo constantes estables en todo momento, sin aparición de signos de alarma, por lo que fue dado de alta tras 48 horas afebril y mejoría clínica y analítica. Finalmente el caso se confirmó con una IgM positiva para virus dengue, descartándose malaria.

### Conclusiones y comentarios

Debemos sospechar dengue ante síndrome febril en los primeros 15 días tras regreso de zona endémica, conocer sus formas clínicas y sobre todo los signos de alarma que nos van a cambiar el manejo. Y no debemos olvidar que el dengue es una enfermedad emergente, que no solo afecta a zonas endémicas. Se ha introducido *Aedes albopictus* en Europa a través de comercio de neumáticos desde Asia, y han aparecido recientemente casos autóctonos de chikungunya y dengue en Italia y Francia, presentando España también condiciones ecológicas favorables para los vectores del virus del dengue.

### DESABASTECIMIENTO DE TUBERCULINA, REVISIÓN DE LOS CASOS DE TUBERCULOSIS PEDIÁTRICA EN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS Y MODIFICACIÓN DEL PROTOCOLO DE APLICACIÓN DE TUBERCULINA EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

Marta Álvarez Martín, Sandra Nebot Martín, Oriana Vila Nistal, Bárbara Gomila Sard, Guillermo Mena Pinilla, Marta Dapena Archilés  
*Hospital General Universitario de Castellón, España*

#### Introducción y objetivos

En nuestro centro es práctica habitual la realización sistemática de un Mantoux al ingreso a todos pacientes mayores de 3 meses. En 2014 se produjo un desabastecimiento de tuberculina en Europa obligando a la optimización del uso de esta técnica.

Mediante esta revisión, consideramos la posibilidad de modificar nuestro protocolo según los resultados obtenidos para optimizar el uso de la tuberculina.

#### Métodos

Revisión observacional, retrospectiva y descriptiva de casos ingresados en nuestro centro (1992 - 2014) menores de 14 años diagnosticados de tuberculosis.

## Resultados

Se detectaron 99 casos (4,5 casos/año), el 32% de ellos correspondieron a infección tuberculosa latente (ITBL) y el 68%, a enfermedad tuberculosa (ET). De estos últimos, 28 correspondieron a condensaciones neumónicas, 12 derrames pleurales, 1 tuberculosis miliar, 17 tuberculosis ganglionares, 1 caso de pericarditis, 2 eritemas nodosos y 1 caso de meningitis.

La mediana de edad fue de 5 años (RIQ 2 – 9,5). 36 casos correspondieron a niños  $\leq$  3 años (población con más riesgo de enfermedad diseminada), 7 de los cuales eran menores de 12 meses. El 58% de los casos fueron niñas. Respecto al contagio, la forma más frecuente fue por un familiar bacilífero de primer grado (84%). El 28% de los casos se remitieron desde primaria ante positividad del Mantoux. El jugo gástrico se investigó en 69 casos, 4 de ellos (6%) fueron positivos, siendo el bacilo sensible a todos los fármacos excepto un caso (resistente a pirazinamida y estreptomycin).

Los síntomas más frecuentes fueron clínica respiratoria y fiebre de origen desconocido. Se diagnosticaron 9 casos de ITBL tras ingresar por otro motivo (3 dolores abdominales, 2 vómitos, 1 convulsión febril, 1 meningitis vírica, 1 PNA, 1 hematuria), sin embargo, 7 de ellos presentaban algún factor de riesgo de infección tuberculosa que hubiese indicado la realización de la prueba independientemente del motivo de ingreso.

## Conclusiones

La incidencia de tuberculosis infantil en nuestra área parece ser baja. El papel del pediatra de primaria es primordial para la detección de la tuberculosis en pediatría. Modificando el protocolo de la tuberculina, tan solo 2 pacientes no se hubiesen diagnosticado de ITBL. A pesar de que suponen el 2% del total en estos últimos 22 años, asumiendo una baja prevalencia en nuestro entorno según los datos observados y de acuerdo a las guías de consenso nacionales y europeas, consideramos que no estaría justificado el cribado sistemático, manteniendo un alto índice de sospecha.

## ECZEMAS VESICULOCOSTROSOS EN DERMATITIS ATÓPICA

Jorge Bustamante Amador, Andrea Vega Benito Sánchez, Jéssica González Ramos, Julio Guerrero Fernández, Raúl de Lucas Laguna  
Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

## Introducción

La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel, de etiología multifactorial, caracterizada por una alteración de la membrana epidérmica. Es benigna y de evolución favorable con la edad, pero con frecuencia se observan complicaciones. De hecho

las infecciones cutáneas tienden a ser más agresivas y con presentaciones atípicas, como es el caso de la infección por virus *Herpes simplex* I (VSH-I) y el enterovirus Coxsackie A6 (CVA6).

El *eccema herpeticum* (EH), es una forma de infección diseminada por VHS en pacientes con una dermatosis previa. Las lesiones herpéticas se distribuyen en las zonas de afectación de la dermatosis.

El *eccema cosxackium* (EC) es un cuadro recientemente descrito, causado por el CVA6. Hay vesículas y pápulas en regiones periorales, manos y pies, y a diferencia del típico afecta también a región inguinal, glútea e incluso a tronco y extremidades, con aftas bucales.

A continuación presentamos dos casos de EH y EC.

## Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 2 años con DA que acude a Urgencias por la presencia de unas lesiones vesiculocostrosas en párpados y cuello desde hace 2 días. Afebril y sin malestar general. A los padres les impresiona de pruriginoso. Tratada con Prednisona tópica, presenta un empeoramiento con extensión de las lesiones. A la exploración se palpan linfadenopatías axilares rodaderas de 1 x 0,5 cm. La PCR de la muestra de la vesícula es positiva para VHS, siendo diagnosticada de EH y se pauta Aciclovir a 10 mg/kg/dosis v.o. cada 6 horas durante 7 días, con mejoría posterior.

**Caso 2:** Niño de 3 años con DA que presenta, desde hace 3 días, lesiones pápulo-vesículas, eritematosas y escoriadas con costra amarillenta en superficie y aftas orales. Las lesiones comenzaron en cuero cabelludo y a las 48 horas se extienden a frente y cara, pautándose propionato de fluticasona tópica. Posteriormente se han expandido al abdomen, espalda y extremidades. Afebril. La PCR de la muestra de la vesícula es positiva para enterovirus. Fue diagnosticado de EC, tratado sintomáticamente.



## Conclusiones y comentarios

Ante un niño con un eccema vesiculoso extenso, es importante conocer si padece una dermatosis de base, puesto

que ciertas infecciones virales pueden presentar manifestaciones atípicas. Debemos pensar en EH o EC ante un niño con DA y lesiones vesiculocostrosas extensas.

Cabe resaltar el diagnóstico (PCR de la muestra) y tratamiento precoz del EH, puesto que puede llegar a afectar órganos internos e incluso ser mortal. El tratamiento con Aciclovir será endovenoso si presenta malestar general o gran extensión.

### ECTIMA GANGRENOSO, DOS FORMAS DE PRESENTACIÓN: MISMA LESIÓN, MISMO GERMEN, DISTINTO HUÉSPED

Mónica Ruiz-Alba Gómez, María Amelia Jiménez Robles, Irene Sofía Machado Casas, José Ramón Blesa Bodegas, Manuel Vargas Pérez, Lucía Rodríguez Díez  
Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, España

#### Introducción

La infección de piel y tejidos blandos es una de las más prevalentes en pediatría por su fácil diseminación y frecuencia con la que los niños presentan lesiones cutáneas. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque en ocasiones son necesarios estudios microbiológicos o histológicos. El ectima es una infección local que alcanza la dermis, con invasión de microorganismos de la pared de arterias y venas, y necrosis isquémica secundaria. Comienza como una mácula eritematosa indolora que evoluciona rápidamente a placa indurada, esta a pústula y/o ampolla, y finalmente en úlcera gangrenosa. Habitualmente aparece una lesión solitaria. Puede producirse por *Pseudomonas aeruginosa* de forma diseminada en inmunodeprimidos, aunque también de forma localizada en inmunocompetentes por alteración de la barrera cutánea y exposición a materiales contaminados, inoculación...

#### Resumen del caso

**Caso 1:** Lactante de 7 meses sin antecedentes personales de interés, ingresa en sala de Pediatría por presentar placa eritematoviolácea en cara posterior de pierna derecha en contexto de síndrome febril y lesión sospechosa de picadura 24 h antes.

En tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico, antihistamínico y corticoide IV con mejoría del estado general y parámetros infecciosos.

Se biopsia la lesión, observándose predominio inflamatorio en dermis e hipodermis sugerente de proceso infeccioso. Se cultiva exudado de la lesión inicial, aislándose *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente con hemocultivo negativo, cambiando pauta antibiótica a meropenem.

La ecografía de partes blandas informa de afectación de tejido celular subcutáneo.

La lesión evoluciona hacia placa necrótica de 6 x 4 cm con márgenes eritematosos. Se deriva finalmente a Cirugía Pediátrica para desbridamiento quirúrgico.

**Caso 2:** Prematuro de 26 + 6 s por desprendimiento de placenta. Ingresado en UCIN, a los 35 días de vida presenta herida en mano tras extravasación de vía, con úlcera necrótica y edema perilesional en la que se aísla *Pseudomonas aeruginosa* sensible a carbapenems. Tras inicio de antibioterapia la herida evoluciona satisfactoriamente.

#### Conclusiones y comentarios

El ectima gangrenoso no es patognomónico de la infección por *P. aeruginosa*, no obstante la aparición del mismo debe hacernos pensar en la presencia de *P. aeruginosa*. Aunque la infección por este patógeno suele darse en inmunodeprimidos, no debemos olvidar que puede ocurrir tras la ruptura de las barreras de defensa mecánica. Estas lesiones evolucionan rápidamente y debemos pensar en la posibilidad de diseminación sistémica. El tratamiento empírico debe incluir un antimicrobiano sistémico activo contra *Pseudomonas* y frecuentemente asociar desbridamiento quirúrgico.



## EDEMA PALPEBRAL BILATERAL AISLADO COMO SÍNTOMA INICIAL DE MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

Marta Monsalve Saiz, Melba Maestro de la Calera  
Servicio Cantabro de Salud, Solares, España

### Introducción

La mononucleosis infecciosa (MI) la produce el virus de Epstein Barr (VEB) y con menos frecuencia el citomegalovirus, *Toxoplasma gondii* u otros microorganismos responsables de síndromes mononucleosis-*like*. Aparece más frecuentemente en adolescentes y se transmite por contacto íntimo con saliva de pacientes infectados. La mayoría de las primoinfecciones en la infancia son subclínicas, sin embargo en la adolescencia la infección aguda se presenta en la mayoría de los casos con fiebre, faringoamigdalitis exudativa, astenia, adenopatías y menos frecuentemente hepato-esplenomegalia, edema palpebral, exantema, ictericia... El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y pruebas de laboratorio que lo confirman: Paul-Bunnell, presencia de linfocitos activados y serología específica. El tratamiento es sintomático, recomendándose reposo relativo.

### Resumen del caso

Presentamos a 2 niñas de 13 y 15 años que consultan por edema palpebral bilateral sin otra sintomatología acompañante. La primera de 24 horas de evolución y la segunda de 1 semana, siendo peor al levantarse. Exploración física (EF): edema palpebral bilateral, TA normal y tira de orina normal en ambas pacientes. En el primer caso, a las 48 horas inicia fiebre y dolor abdominal. EF: orofaringe hiperémica, abdomen blando, depresible, doloroso en hipocondrio y fosa iliaca derecha sin masas ni megalias. *Streptotest* positivo. Se pauta amoxicilina-clavulánico 500/125 mg cada 8 horas.

En el segundo caso, a los 5 días inicia fiebre y odinofagia. EF: amígdalas hiperémicas hipertróficas con exudados, pequeñas adenopatías cervicales e inguinales bilaterales y 1 adenopatía en axila izquierda. *Streptotest*: negativo.

Pasados 5 días persiste la fiebre en ambos casos, se realiza analítica que muestra: leucitosis con linfomonocitosis, presencia de linfocitos activados, aumento de GOT, GPT y GGT, prueba de Paul-Bunnell positiva. Serología para VEB IgG e IgM positivos. Se pauta reposo y antiinflamatorios. Analítica de control a los 2 meses con normalización de todos los parámetros.

### Conclusiones y comentarios

El edema palpebral es un signo que puede estar presente en patologías de muy diversa etiología, tanto locales como sistémicas (reacción alérgica, traumatismo, infección, patología tumoral, enfermedad tiroidea o renal, etc.) Las características de dicho edema, sus síntomas acompañantes, y una anamnesis detallada orientan el diagnóstico. El edema palpebral bilateral puede ser un hallazgo

clínico sutil en el curso de una MI y, aunque no forma parte de los síntomas característicos de la enfermedad, puede estar presente al inicio del cuadro hasta en un tercio de los pacientes, por lo que deberíamos incluir la MI dentro del diagnóstico diferencial de edema palpebral bilateral, en ausencia de otros datos.

## EMPIEMA POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES* EN LACTANTE DE 2 MESES

Francisco Javier Mejorado Molano, Juan López Carnero, Jesús Rodríguez Catalán, Gloria Pérez Tejerizo, Amalia Martínez Antón  
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

### Introducción

El derrame pleural es una complicación frecuente de las neumonías adquiridas en la comunidad en niños, llegando a estar presente hasta en el 40% de las que precisan ingreso y complicándose en un 0,6-2% con empiema. El diagnóstico etiológico más rentable es el cultivo del líquido pleural, siendo positivo en el 31% de los casos. El *S. pneumoniae* es la causa más frecuente pero existen otros agentes etiológicos, como el expuesto en este caso.

### Resumen del caso

Lactante de 2 meses y 20 días que acude a Urgencias por tos y rinorrea de 4 días de evolución, asociando desde hace 48 horas febrícula, irritabilidad y decaimiento, con rechazo parcial de las tomas. Ingreso al mes de vida por bronquiolitis VRS positiva. Vacunado, incluido neumococo.

En la exploración, presenta satO<sub>2</sub> 93% con taquipnea, regular estado general, cutis reticular, quejido y tiraje subcostal. Auscultación con disminución del murmullo vesicular bilateral y crepitantes en base derecha.

Se administra nebulización de salbutamol, persistiendo disminución del murmullo vesicular en base derecha, realizándose radiografía de tórax donde presenta derrame pleural derecho y atelectasia del parénquima subyacente, con espesor máximo de 3 cm en la ecografía. Analítica con 53 550 leucocitos (88% segmentados) y PCR de 37,3 mg/dl.

Traslado a UCIP e inicio de cefotaxima intravenosa y colocación de drenaje torácico, extrayéndose líquido purulento compatible con empiema (glucosa < 20 mg/dl, LDH 19.189 UI/l). Acidosis respiratoria (pH 7,28 y pCO<sub>2</sub> 55 mmHg), precisando oxigenoterapia en gafas nasales de alto flujo. Lavado nasofaríngeo negativo para los principales virus respiratorios.

Evolución favorable, con descenso progresivo de reactantes de fase aguda, quedando afebril a las 48 horas y retirada del drenaje a las 72 horas del ingreso. Hemocultivo



estéril, con aislamiento en líquido pleural de *S. pyogenes*. Se mantiene antibioterapia intravenosa hasta 5 días después de retirar el drenaje, pasando a amoxicilina oral hasta completar 3 semanas.

### Conclusiones y comentarios

En los últimos años, gracias a la introducción de la vacuna conjugada heptavalente, la incidencia de neumonías neumocócicas ha disminuido. En cambio, el número de derrames pleurales se ha mantenido o incluso aumentado en algunas series; principalmente por serotipos más invasivos como el tipo 1. Otros gérmenes menos comunes son *S. aureus* y *S. pyogenes*, que en proporción se presentan más veces como empiema para el menor número de neumonías que producen, como en nuestro caso.

## ENFERMEDAD DE LYME COMO CAUSA DE MONOARTRITIS

Lucía Rial Hermida<sup>1</sup>, Laura Fernández Pereira<sup>1</sup>, Cristina Cabezas López<sup>1</sup>, Iria Noela Germil Ares<sup>1</sup>, Manuel Emilio García Fernández<sup>1</sup>, Ana Novo Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña, España

<sup>2</sup> Centro de Salud As Pontes, Ferrol, La Coruña, España

### Introducción

La enfermedad de Lyme está causada por la transmisión de la espiroqueta *Borrellia burgdorferi* al ser humano tras la picadura de una garrapata del género Ixodes. Existen tres estadios de la enfermedad: en la fase precoz localizada destaca el eritema migratorio en el lugar de la picadura y en la precoz diseminada, las manifestaciones varían desde eritema múltiple a afectación neurológica o cardíaca. La fase tardía se caracteriza por la aparición de artritis mono u oligoarticular en grandes articulaciones, como la rodilla.

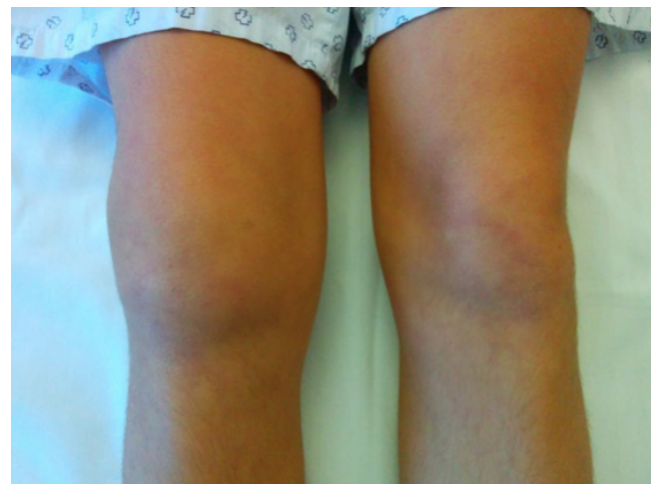
### Resumen del caso

Se presenta el caso de una niña de 13 años que acude por aparición de tumefacción en rodilla con leve dolor a la deambulación y flexo-extensión de aproximadamente un mes de evolución. A la exploración física destacaba una gran tumefacción en rodilla derecha, sin eritema ni dolor a la presión. No mostraba otra sintomatología acompañante y el resto de la exploración física fue normal. Los estudios analíticos se encontraron dentro de la normalidad salvo elevación de reactantes de fase aguda; y el líquido de la punción articular presentaba características inflamatorias siendo el cultivo negativo. Como estudio de imagen se realiza RMN que muestra derrame articular y engrosamiento sinovial difuso. En el contexto del estudio de una monoartritis de rodilla, se solicita serología para diversos microorganismos, entre ellos *B. burgdorferi*, obteniéndose un resultado posi-

vo para este último. Rehistoriando a la paciente, los padres refieren antecedente de picadura de garrapata 4 meses antes de iniciar el proceso. Para la confirmación serológica, se realiza nuevo estudio mediante técnica de Western Blot que resulta positivo. Ante el diagnóstico de borreliosis en fase tardía se inicia tratamiento con Amoxicilina vía oral durante 28 días.

### Conclusiones y comentarios

La artritis puede ser la única manifestación de enfermedad de Lyme, semanas o meses tras el contacto. En un 80% de los casos la articulación afecta es la rodilla, presentando un gran derrame y limitación de movimiento con escaso dolor. Los niños en edad escolar son los más expuestos a la enfermedad debido a las actividades que realizan al aire libre, sobre todo en época estival. Aunque se trata de una entidad poco frecuente, debemos incluirla en el diagnóstico diferencial de monoartritis en la edad escolar cuando no encontremos causa evidente, ya que un correcto diagnóstico permite iniciar el tratamiento adecuado y evitar la progresión hacia la artritis crónica o recurrente, así como la realización de múltiples pruebas diagnósticas en busca de otras posibles etiologías.



## ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO EN EDAD PEDIÁTRICA

María José García Monje, Cristina López Muínelo, Alicia Rendo Vázquez, Ana Ferrero Díaz, Consuelo Calviño Costas, Roberto Pérez Pacín

Hospital Lucus Augusti, Lugo, España

### Introducción y objetivos

La enfermedad por arañazo de gato (EAG) es una enfermedad generalmente benigna y autolimitada, caracterizada típicamente por una linfadenopatía regional crónica o subaguda (linforreticulosis benigna típica), aunque también podemos encontrar formas atípicas sistémicas potencialmente severas (retinitis, endocarditis). Afecta

principalmente a niños y adultos jóvenes, y su agente etiológico es la *Bartonella henselae*, un cocobacilo gram negativo, transmitido tras inoculación cutánea por mordedura o arañazo de gato. En pacientes inmunocompetentes puede mostrar una resolución espontánea sin tratamiento en semanas o meses.

El objetivo del estudio fue evaluar las características de los pacientes ingresados por EAG, su diagnóstico, evaluación y tratamiento.

## Métodos

Estudio observacional retrospectivo, en el que se analizan los pacientes diagnosticados de EAG desde el enero de 1998 hasta diciembre de 2014 en un hospital de 2º nivel.

## Resultados

En los 16 años analizados, 23 niños fueron diagnosticados de AEG. El 69,6% fueron varones, con una edad media de 7,6 años [12 m-14 años]. El 78,2% referían tener contacto con gatos, aunque la mayoría no recordaba arañazo del animal. Las localizaciones más frecuentes fueron la axilar (39,1%) y la cervical (39,1%), y en 10 pacientes existían múltiples adenopatías en distintas localizaciones. El 43,4% de los niños presentaban signos inflamatorios cutáneos y dolor local, y el 35% síntomas generales con fiebre y malestar general. El diagnóstico fue clínico con confirmación serológica, con IgM positiva para *Bartonella henselae* y seroconversión de IgG. 11 niños precisaron ingreso hospitalario, con una estancia media de 8,1 días [4-19], siendo el resto manejado de forma ambulatoria. El tratamiento antibiótico fue Amoxicilina-clavulánico en el 78,3% de los casos, de estos, 55,5% recibieron azitromicina y rifampicina una vez confirmado el diagnóstico, 22,2% Azitromicina y 22,2% solo amoxicilina-clavulánico. El 34,8% además del tratamiento antibiótico precisaron drenaje quirúrgico por ganglios supurados y a tensión, con estudio anatomopatológico. Ningún paciente presentó ninguna complicación grave, presentando todos ellos buena evolución.

## Conclusiones

La EAG es una enfermedad poco frecuente, que debemos considerar como diagnóstico diferencial en el estudio de adenopatías en edad pediátrica.

EL tratamiento antibiótico inicial más empleado, como tratamiento empírico, fue la amoxicilina-clavulánico, aunque una vez conocida la etiología se añadió como tratamiento específico azitromicina, asociada o no a rifampicina.

La mayoría de los niños solo necesitaron tratamiento médico, pudiendo ser manejados ambulatoriamente, aunque más de un tercio terminó precisando drenaje quirúrgico.

## ENFERMEDAD DE VIAJEROS SIN SALIR DEL PUEBLO. PATÓGENO INUSUAL EN FIEBRE SIN FOCO

Cayetana Verástegui Martínez, Sara Laliena Aznar, Diana Sagarra Novellón, Laura Murillo San Juan, Elvira Romeo Lázaro, Paula Madurga Revilla

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción

La Fiebre tifoidea es una enfermedad sistémica cuyo agente etiológico es *Salmonella typhi*. Su presentación clínica varía desde un cuadro leve con febrícula, a un cuadro grave con numerosas complicaciones (hemorragia- perforación intestinal, afectación hepatobiliar, cardiovascular, neurológica...). Con la potabilización del agua y el alcantarillado, ha dejado de ser endémica en el mundo desarrollado. En España se han declarado 70-80 casos anuales entre 2000 y 2012, la mayoría en viajeros a países endémicos.

### Resumen del caso

Niña de 13 años sin antecedentes de interés, acude a urgencias en Agosto por presentar fiebre de hasta 39,4° C de 3 días de evolución, dolor torácico a la inspiración, no otra sintomatología. No ambiente epidémico familiar. No viajes al extranjero, ha pasado la última quincena en un pueblo en el norte de España. Exploración física sin hallazgos patológicos. Analítica de orina y Rx de tórax normal. Es dada de alta. A las 48 horas reconsulta por continuar con fiebre sin otra sintomatología acompañante. Exploración sin cambios. Analítica de sangre anodina. Se extrae hemocultivo y se da de alta. 3 días después se aísla en hemocultivo *Salmonella tiphy*. Ante diagnóstico de fiebre tifoidea, se ingresa en planta de Infecciosos y se inicia antibioterapia empírica con Cefotaxima intravenosa. Evolucionó favorablemente con negativización de coprocultivos y hemocultivos, por lo que fue dada de alta a los 10 días.

### Conclusiones y comentarios

Pese a la baja incidencia en países desarrollados, la fiebre tifoidea debe incluirse en el diagnóstico diferencial del síndrome febril en niños con antecedente de estancia en países endémicos (ante todo niño que vuelve de zona tropical con fiebre sin foco primero hay que descartar malaria por su gravedad, y posteriormente hacer el diagnóstico diferencial con fiebre tifoidea, paratifoidea, dengue, fiebre amarilla...). Ante el diagnóstico de fiebre tifoidea la antibioterapia precoz reduce su morbimortalidad. El desarrollo de cepas multirresistentes a antibióticos habituales (amoxicilina, trimetoprim-sulfametoxazol o cloranfenicol) ha requerido el empleo de cefalosporinas de 3ª generación, y hace que sea fundamental el antibiograma. Para la profilaxis de la fiebre tifoidea existen 2 tipos de vacunas: oral, que protege durante 5 años, e intramuscular que protege durante 2-3 años. Está indicada en niños que viajen a zonas endémicas con condiciones

sanitarias deficientes a partir de los 2 años de edad. A pesar de las vacunas el mejor método para reducir las tasas de infección: mejorar la calidad y seguridad de la comida y la bebida. “Los alimentos: cocinados, pelados o no tomados”.

## ERITEMA MULTIFORME MAYOR; A PROPÓSITO DE UN CASO

Sandra Milena Fonseca Patiño, María del Pozo Carlavilla, Ana Menasalvas Ruíz, Teresa Martínez Menchón, Mercedes Plaza Fornieles, Santiago Alfayate Miguélez  
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

### Introducción

El eritema multiforme (EM) es una enfermedad aguda inmunomediada, precedida con frecuencia de infecciones por virus, como herpes simple o bacterias como el *Mycoplasma pneumoniae*. Se caracteriza por lesiones cutáneas maculo-papulosas, que evolucionan a lesiones en “diana”, con una zona central necrótica rodeada de edema y una zona periférica eritematosa, acompañadas de lesiones erosivas, ulcerativas o ampollosas que afectan a mucosas.

### Resumen del caso

Escolar de 10 años sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por cuadro de lesiones cutáneo-mucosas de 4 días de evolución, acompañados de fiebre y tos no productiva. Siendo diagnosticado previamente de varicela. En la exploración física destacaba, afectación del estado general, con numerosas lesiones, de predominio en tronco y sin afectación en cuero cabelludo, maculopapulosas con doble halo eritematoso y región central necrótica y vesiculosa (en diana). Presentaba también eritema conjuntival, con exudados y numerosas úlceras en mucosa oral, con labios intensamente fisurados que le impedían la ingesta. En la analítica previa a su ingreso destaca elevación de reactantes de fase aguda (PCR 9,66 mg/dl); resto anodino. Ingresa en planta con el diagnóstico probable EM mayor. Tras valoración por dermatología y oftalmología, se inició tratamiento con corticoides sistémicos y colirios de fluometolona y tobramicina con evolución lenta hacia la mejoría. La fiebre persiste durante los dos primeros días del ingreso, con persistencia de la tos, precisando fluidoterapia intravenosa por el rechazo de la ingesta. Se realizó serología siendo positivas (IgM) para *Mycoplasma pneumoniae*. Se asoció al tratamiento Azitromicina por la persistencia de la tos, por sospecha clínica de neumonía atípica.

### Conclusiones y comentarios

El EM suele ser un proceso autolimitado, que resuelve en cuestión de semanas sin secuelas significativas. Debemos plantearnos diagnósticos diferenciales con el EM

mayor, el Síndrome de Steven Johnson (SSJ) y necrólisis epidérmica tóxica, siendo las dos primeras superponibles. En la literatura se refleja, que el SSJ es desencadenado por exposición a fármacos y EM mayor relacionado con infecciones, como en el caso de nuestro paciente. El tratamiento inicial será sintomático. En casos de EM moderados o graves puede administrarse corticoides sistémicos y el uso de antibióticos se dará en caso que la clínica o analítica así lo sugiera.



## ESPECTRO CLÍNICO DE LA INFECCIÓN A KINGELLA KINGAE

Ainhoa Muguruza Oyarzabal, Alazne Lazkano Tena, Ana Domínguez Castells, María Aránzazu Juaristi Abaunz, Alberto Aldana Tabuenca, Leonor Arranz Arana  
Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

### Introducción

*Kingella kingae* es un cocobacilo gram negativo reconocido como un patógeno invasivo en niños. Forma parte de la flora habitual de la orofaringe y del tracto urinario. Las infecciones por *K. kingae* provocan principalmente afectación osteoarticular y bacteriemia, siendo uno de los microorganismos que componen el grupo HACEK (*Haemophilus spp*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella kingae*), capaz de causar endocarditis de evolución fatal en algunas ocasiones.

El objetivo del estudio es describir la experiencia de infecciones invasivas por *K. kingae* en un hospital terciario.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Varón, 19 meses de edad, que presenta fiebre de 5 días de hasta 40 °C, dolor abdominal y vómitos aislados. Leucocitos 25 560/μL, PCT 8,93 mg/dl, PCR 80,9 mg/dl, LCR: 425 leucocitos/μl (PMN 70%). Radiografía de tórax y abdomen, sin hallazgos. Hemocultivo positivo para *K. kingae*. Tratamiento: cefotaxima y drogas inotrópicas vasoactivas. Evolución: *exitus* a las 10 horas de ingreso. Diagnóstico anatomopatológico: endocarditis de válvula

aórtica, ulcerada, con absceso perianular; endocarditis en velos de válvula mitral y tricuspídea, con trombos de fibrina; focos de miocarditis y pericarditis.

**Caso 2:** Niña, 6 años de edad. Febrícula de 5 días, asociada a limitación, dolor a la abducción y rotación interna de ambas caderas. AP: sin interés. AF: madre, artritis reumatoide. Leucocitos 16 400/ $\mu$ L, PCR 28 mg/l, VSG 8 mm/h. Ecografía de caderas: derrame articular bilateral. Líquido articular: células 36 017/ $\mu$ L, glucosa 92 mg/dl, proteínas 4,91 g/dl. Cultivo: negativo. PCR: positivo a *K. kingae*. Tratamiento: cefotaxima y cloxacilina. Evolución: resolución sin secuelas.

**Caso 3:** Varón, 17 meses de edad. Fiebre intermitente de hasta 39,2 °C de 5 días. Extremidad inferior derecha en flexión, con limitación a la rotación externa e interna. Leucocitos 12 410/ $\mu$ L, PCR 51,9 mg/l, PCT 0,124 ng/ml, VSG 37 mm/h. Ecografía de cadera derecha: derrame articular. Líquido articular: células 198 500/ $\mu$ L, glucosa no detectable, proteínas 6,15 g/dl. Cultivo y PCR: positivos para *K. kingae*. Tratamiento: cefotaxima y cloxacilina. Evolución: resolución sin secuelas.

**Caso 4:** Mujer, 11 meses de edad. Vómitos de repetición. Afebril. Leucocitos 21 390/ $\mu$ L, PCR 1,2 mg/l, PCT 0,07 ng/ml. Urocultivo positivo a *E. coli*. Hemocultivo positivo a *K. kingae*. Tratamiento: cefixima. Evolución: resolución sin secuelas.

## Conclusiones y comentarios

Las infecciones invasivas por *K. kingae* ocurren habitualmente en niños previamente sanos, principalmente en los tres primeros años de vida. A pesar de su baja virulencia, puede causar afectación endocárdica que comprometa la vida, requiriendo un diagnóstico precoz y tratamiento urgente.

## ESPONDILODISCITIS, ¿CUÁNDO PENSAR EN ELLA?

Carmela Martínez Martín, Agustín de la Mano Hernández, Alberto Sánchez Calderón, María Alegre Viñas  
*Hospital Universitario del Henares, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La espondilodiscitis es un proceso inflamatorio que afecta al disco intervertebral y la superficie de los cuerpos vertebrales (con mayor frecuencia a nivel lumbar), siendo la etiología infecciosa la más frecuente. Su sintomatología es típica pero muy inespecífica, por lo que a menudo se retrasa su diagnóstico en fases iniciales. Su diagnóstico se basa en hallazgos clínicos, radiológicos y microbiológicos. El reconocimiento y tratamiento antibiótico precoz acelera de forma significativa el tiempo de recuperación de los síntomas.

### Métodos

Se describe dos casos clínicos de dos pacientes con 22 y 7 meses de edad, diagnosticados de espondilodiscitis en nuestro Servicio.

### Resultados

**Caso 1:** Paciente mujer de 22 meses que refiere cojera de la pierna derecha de 6 días de evolución, con antecedente de proceso infeccioso de vías respiratorias 2 semanas antes. Diagnosticado inicialmente de sinovitis transitoria de cadera presenta una evolución desfavorable. A la exploración se muestra afebril, irritable, con rechazo a la sedestación y dificultad para la bipedestación sin ayuda. Tanto las radiografías de cadera y columna lumbar como la ecografía de cadera no muestran alteraciones. Se realiza RM lumbar con contraste que evidencia alteraciones de señal en el espacio discal L4-L5 y en la plataforma de los cuerpos vertebrales adyacentes. No hallazgos microbiológicos. Ingresa para tratamiento antibiótico con Cloxacilina intravenosa con evolución favorable a partir del 4º día, manteniendo ciclo de antibioterapia durante 2 semanas con posterior resolución completa del cuadro.

**Caso 2:** Paciente varón de 7 meses que acude a urgencias por fiebre, irritabilidad y rechazo a la sedestación aliviándose con el decúbito. Reactantes de fase aguda elevados con radiografías de columna lumbar y cadera y ecografía de caderas normales. Ante la alta sospecha de espondilodiscitis se inicia antibioterapia empírica con Cloxacilina iv. Dada la edad del paciente se remite a hospital de referencia para completar estudio con pruebas de imagen. En dicho hospital se confirma el diagnóstico de espondilodiscitis y se completa el tratamiento.

### Conclusiones

La espondilodiscitis es una entidad poco frecuente que ha de sospecharse ante un niño con alteraciones agudas de la deambulación, con rechazo a la bipedestación o a la sedestación y con irritabilidad a la flexión de caderas. Su pronóstico es habitualmente favorable, mejorando con un diagnóstico y tratamiento precoz.

## EVOLUCIÓN DE LA INFECCIÓN Y ENFERMEDAD TUBERCULOSA EN POBLACIÓN INFANTIL DURANTE LA ÚLTIMA DÉCADA EN NUESTRO MEDIO

Cristina Sánchez González, Ana Vera Ardanuy Pizarro, Marta Benavides Nieto, Olaf Neth, María Dolores Falcón Neyra, Ignacio Obando Santaella  
*Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

La tuberculosis infantil refleja un contagio reciente constituyendo un buen indicador del control de esta infección en una comunidad. La carga global de enfermedad tuberculosa pediátrica está infradocumentada debido en parte a las dificultades para confirmar el diagnóstico.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo a partir de la historia clínica digital de pacientes pediátricos diagnosticados de infección tuberculosa en un centro terciario en la última década.

## Resultados

Durante este periodo 143 niños fueron diagnosticado de infección tuberculosa; 35 casos con tuberculosis latente (24%) y 108 con enfermedad tuberculosa (76%) de ellos 77 presentaban enfermedad pulmonar (EP) (71,3%). La mediana (rango intercuartílico) al diagnóstico fue superior en EP 60 (24-84) frente a 24 (12-51) en la enfermedad extrapulmonar (EeP), ( $p=0,06$ ), predominio en hombres en EP (H/M= 1,53) y en mujeres en EeP (H/M= 0,60) ( $p=0,0001$ ). El 29% de los casos se observó en población inmigrante, sin diferencias en localización, aunque el 75% de los casos de meningitis se observó en población inmigrante. El diagnóstico se estableció por estudio de contacto de adulto enfermo en un 38% (32% EP, 6% EeP;  $p=0,004$ ). Se identificó el caso índice en 69% (43% conviviente, 20% familiar no conviviente). La tasa de positividad de la prueba de tuberculina fue 96% en EP y 76% en EeP ( $p=0,004$ ). La sensibilidad global del diagnóstico microbiológico fue del 40%. La rentabilidad diagnóstica de la PCR Xpert MTB fue 75%, cultivo Lowenstein (34%) y tinción Ziehl-Neelsen (7%). No se detectaron resistencias a fármacos de primera línea. El 31% de los pacientes con EP presentó radiografía normal con TAC pulmonar patológico. La forma EeP más frecuente fue la linfadenitis (52%) seguida de la meningitis (26%).

## Conclusiones

1. La contribución de la población de origen inmigrante fue superior a su frecuencia relativa en la población general.
2. Un tercio de los casos de EP se detectaron por estudios de contactos, reforzando su importancia en casos asintomáticos.
3. La prueba de tuberculina tuvo una elevada sensibilidad para el diagnóstico EP y menor EeP, debido a elevadas tasas de anergia en la meningitis tuberculosa.
4. Aunque los datos de sensibilidad antimicrobiana fueron limitados, no parece justificado el uso empírico de cuádruple terapia en EP.
5. TAC pulmonar incrementó el diagnóstico de EP, no obstante, generalmente fueron adenitis hilar.

## FIEBRE PARATIFOIDEA EN UN NIÑO DE 7 AÑOS QUE DEBUTA SIMULANDO UNA APENDICITIS AGUDA

Daniel Aguadé Borrull, Anna Vidal Moreso, Anna Fàbregas Martori, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rue  
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona, España

### Introducción

La apendicitis aguda (AA) es la patología quirúrgica abdominal más frecuente en la infancia. Suele presentarse con dolor abdominal, fiebre, vómitos y defensa abdominal difusa. Existen patologías infecciosas que pueden simular una AA. Presentamos un caso de fiebre paratifoidea que simuló un abdomen agudo que se orientó como AA y en que se realizó apendicectomía.

### Resumen del caso

Niño de 7 años con fiebre de predominio vespertino de 5 días de evolución, disminución del apetito y decaimiento. Recién llegado de la India hace 10 días donde refieren padeció síndrome febril los 5 días previos a su llegada.

Se realiza despistaje de patología importada (serologías, gota gruesa, PPD y coprocultivo), estudio de orina y radiografía de tórax que resultan normales. A nivel analítico destaca anemia (Hemoglobina 9,9 g/dl) con leucocitosis ( $11\ 150 \times 10^9/l$ ) y PCR de 4,36 mg/dl. El hemocultivo cursado resulta positivo a bacilo gram negativo. Se decide ingreso para inicio de tratamiento antibiótico con cefotaxima.

A las 48 horas del ingreso presenta defensa en hemiabdomen derecho con signos de Blumberg-psoas positivos y elevación de PCR a 8,95 mg/dl. Se realiza ecografía abdominal que no puede descartar AA por lo que ante la clínica compatible se realiza apendicectomía por laparoscopia. Tras la intervención persiste con dolor abdominal y fiebre. El resultado definitivo del hemocultivo es positivo a *Salmonella paratyphi*, cambiándose el tratamiento a ampicilina según antibiograma, que se mantiene durante 10 días. Se realiza nueva ecografía que resulta normal. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica no muestra inflamación aguda apendicular. La evolución posterior fue favorable.

### Conclusiones y comentarios

La fiebre paratifoidea se caracteriza por fiebre, dolor abdominal y escalofríos en fases iniciales. En casos graves puede complicarse con una perforación intestinal, peritonitis, bacteriemia y *shock* séptico. Al inicio del cuadro, al producir inflamación e hiperplasia linfática a nivel intestinal, la clínica puede simular un abdomen agudo. El antecedente de llegada de una región con alta incidencia de fiebres entéricas y, sobretodo, la positividad del hemocultivo a *Salmonella* debería contribuir a evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias.

## **FIEBRE, DOLOR E IMPOTENCIA FUNCIONAL NO ES SINÓNIMO DE INFECCIÓN OSTEOARTICULAR**

María del Carmen Cervilla Maldonado, Miriam Pavón Mengual, Marta Pérez Giménez, Núria Rosas Ubasart, María Jesús Méndez Hernández, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria

*Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España*

### **Introducción**

La fiebre es uno de los motivos de consulta más frecuentes en la edad pediátrica, especialmente en los primeros años de vida. De hecho, la prevalencia diaria de un proceso febril en la población infantil es de un 10%. Cuando la fiebre se acompaña de cojera o impotencia funcional es necesario descartar una infección osteoarticular, ya que requiere un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar secuelas. Sin embargo, la clínica es muy inespecífica, especialmente en lactantes, donde predomina la irritabilidad, la adquisición de posturas asimétricas o la impotencia funcional. Por lo tanto, en niños pequeños sin antecedente traumático claro es posible confundir una fractura con una infección osteoarticular.

### **Resumen del caso**

Presentamos los casos de tres lactantes que consultaron en urgencias por fiebre e impotencia funcional, sin antecedente de traumatismo previo. En la exploración existía una posición antiálgica, sin puntos dolorosos ni signos inflamatorios. En la analítica destacaba un aumento de los reactantes de fase aguda y las pruebas de imagen realizadas en urgencias (radiografía simple) fueron normales. Ante la sospecha inicial de infección osteoarticular se decidió ingreso hospitalario y se inició tratamiento antibiótico endovenoso. Durante el ingreso se completó el estudio de imagen con resonancia magnética o bien se repitieron las radiografías, visualizándose en los tres casos la presencia de fracturas.

### **Conclusiones y comentarios**

Las fracturas constituyen una patología muy frecuente en niños y, a pesar de la aparente facilidad para su identificación, estos tres casos supusieron un desafío dada la coexistencia de procesos febriles.

Tanto las osteomielitis como las fracturas pueden presentarse con una clínica parecida, que puede ser especialmente inespecífica en lactantes y niños pequeños. Además, el alto porcentaje de infecciones presentes en este grupo de edad hacen probable que pueda coexistir un proceso infeccioso junto con una fractura. En este sentido, los parámetros analíticos son inespecíficos y las pruebas de imagen pueden no ser siempre concluyentes, incluida la gammagrafía ósea. Aun así, la radiografía simple puede ayudar a descartar fracturas en los estadios más precoces y ayudar en el diagnóstico de infecciones osteoarticulares en los estadios avanzados.

Por otra parte, ante las fracturas en lactantes y niños que no deambulan y en los casos donde aparezcan incongruencias entre la anamnesis y la exploración física, es necesario investigar la posibilidad de maltrato como agente causal.

## **FRECUENCIA INUSUALMENTE ELEVADA DE ENFERMEDAD INVASIVA GRAVE POR ESTREPTOCOCCUS PYOGENES**

Elena Campos Alonso, Borja Croche Santander, Cristobal Toro Ibañez, Juan Carlos Vargas Pérez, Laura Marcos Fuentes, Adela Sánchez Carrión

*Hospital Osuna, Sevilla, España*

### **Introducción**

A pesar de que las infecciones por SGA generalmente tienen un curso clínico leve, en un porcentaje no despreciable evolucionan a enfermedad invasiva grave. Se estima que la tasa de morbimortalidad en la población infantil varía entre un 10 y un 30%, según los diferentes autores.

Presentamos tres casos de enfermedad invasiva producida por SGA.

Queremos resaltar la inusual frecuencia con la que se han presentado y la importancia que actualmente siguen teniendo estas infecciones.

### **Resumen del caso**

Caso 1. Niña de 4 años presenta fiebre elevada de 4 días de evolución, ascensos térmicos con escalofríos, vómitos, dolor abdominal, anorexia y astenia. En la exploración al ingreso no se evidencia foco infeccioso. En analítica presenta anemia, neutrofilia, y elevación de PCR. Iniciamos tratamiento con Ceftriaxona tras recogida de hemocultivo por sospecha de infección bacteriana grave. A las 12 h de su ingreso deterioro clínico progresivo con irritabilidad, mialgias generalizadas, dificultad respiratoria que precisa oxígeno, deterioro del estado hemodinámico. Se sustituye tratamiento por penicilina + clindamicina al conocer que en el hemocultivo está creciendo un *S. pyogenes*.

Caso 2. Niña de 2 años ingresa por fiebre de 6 días de evolución. Vista sobre el 4º día de fiebre, reevaluada a las 48 h, no se encontró foco, con pruebas analíticas inespecíficas. En hemocultivo extraído al 3º día de fiebre crece *S. pyogenes*, iniciándose tratamiento con penicilina y clindamicina, no hubo deterioro del estado clínico, pero sí aumento de reactantes de fase aguda. Presentó un cuadro de artritis reactiva.

Caso 3. Paciente de 20 meses con varicela de una semana de evolución, fiebre desde el inicio, las últimas 24-48h la encuentran quejosa, decaída. En la exploración está quejosa, con afectación leve del estado general, múltiples lesiones cutáneas en fase de costra, sin celulitis. Por sospecha de infección bacteriana potencialmente grave, se

traslada a Hospital de referencia donde precisó ingreso en UCI por empeoramiento clínico evidente en las primeras horas con evolución a *shock* séptico por *S. pyogenes*.

### Conclusiones y comentarios

Los tres casos presentados ingresaron en nuestro hospital en un plazo menor de 4 meses siendo coincidentes dos de ellos en el tiempo.

La enfermedad invasiva por estreptococo está definida por el aislamiento del germen en una localización estéril.

La mortalidad, incluso tras instaurar una terapia antibiótica temprana teóricamente efectiva, es alta. Debemos tener un alto índice de sospecha de infección invasora por SBHGA frente a un cuadro de fiebre con reactantes de fase aguda elevados y dolor, para instaurar terapia antibiótica precoz.

## HEMIPARESIA Y OBNUBILACIÓN COMO PRESENTACIÓN DE PANSINUSITIS AGUDA COMPLICADA

Marta Pérez Peña, Ander Ceña Setien, Jaume Izquierdo Blasco, Paola Cano Granda, Susana Melendo Pérez, Sebastià González Peris

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona, España

### Introducción

Las complicaciones intracraneales derivadas de la sinusitis aguda son infrecuentes en pediatría, del orden del 2-3%, pero aun así son potencialmente graves. Ciertas particularidades anatómo-fisiológicas de los senos paranasales en desarrollo favorecen la extensión regional de la infección. La sinusitis frontal es la más frecuentemente asociada a dichas complicaciones, especialmente al empiema subdural y en el paciente adolescente.

### Resumen del caso

Se trata de un niño de 13 años y afecto de enfermedad de Ehlers-Danlos que acude derivado a hospital terciario desde un hospital comarcal por pansinusitis aguda y sospecha de complicación intracraneal. El paciente había presentado cuadro catarral los días previos, asociando cefalea frontal además de fiebre en las últimas 48 horas y se había iniciado tratamiento con amoxicilina oral. En el centro emisor se practica TC craneal que muestra pansinupatía de predominio frontal izquierdo con presencia de aire y aumento de densidad extraaxial de convexidad izquierda. A la exploración física a su llegada destaca cierta obnubilación con hemiparesia braquiocrural derecha y actitud distónica de la extremidad superior derecha. Se inicia antibioticoterapia con cefotaxima, vancomicina y metronidazol. En la analítica se objetivan 7200 leucocitos/ $\mu$ L (con 88% de neutrófilos) y PCR de 12,3 mg/dl. Se realiza resonancia magnética craneal urgente, objetivándose empiema subdural laminar frontoparietal izquierdo

de 6 mm de grosor, de probable origen en el proceso sinusal. Se decide evacuación quirúrgica urgente, procediéndose al drenaje del empiema mediante craneotomía, además de meatotomía media con aspiración de material mucoso de senos paranasales. Sin incidencias en postoperatorio inmediato. El cultivo del material drenado es negativo pero se identifica *Streptococcus pneumoniae* por técnicas de secuenciación. Se circunscribe espectro antibiótico a ceftriaxona. El paciente muestra una adecuada evolución posterior procediéndose al alta hospitalaria sin secuelas tras completar esquema de 6 semanas de antibioticoterapia endovenosa.

### Conclusiones y comentarios

La sinusitis es una causa importante de empiema subdural y se debe sospechar esta complicación ante cuadros sinusales que cursen con fiebre alta y cefalea intensa, además de aquellos que muestren focalidad neurológica, aunque cabe destacar que no es infrecuente cierta pobreza de síntomas a pesar del desarrollo del empiema. Uno de los factores pronósticos más importantes es la afectación del nivel de consciencia al diagnóstico. El diagnóstico precoz, la instauración de antibioticoterapia adecuada y, según la amplia mayoría de la evidencia disponible, el drenaje quirúrgico urgente del seno afecto y de la colección son factores clave para una evolución favorable de una entidad que tiene una potencialmente alta morbimortalidad.

## IMPORTANCIA DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE PIOMIOSITIS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Laura Costa Comellas, Eva Castilla Hernández, Ignasi Barber Martínez De La Torre, Anna Fàbregas Martori, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué

Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona, España

### Introducción

La piomiositis es una infección bacteriana del músculo poco frecuente en nuestra población pediátrica y que afecta con mayor frecuencia a músculos largos de miembros y tronco. El agente etiológico aislado con mayor frecuencia es el *Staphylococcus aureus*. Su diagnóstico precoz es complicado al tener inicialmente poca expresión clínica, siendo la resonancia magnética (RM) la prueba diagnóstica más sensible en los primeros estadios. Su tratamiento es fundamentalmente médico con penicilinas antiestafilocócicas, requiriendo en ocasiones drenaje quirúrgico. Presentamos 2 casos en los que el diagnóstico de confirmación se realizó mediante RM.

### Resumen del caso

**Caso 1.** Niño de 6 años, con antecedente previo de osteomielitis de húmero a los 2 años, que consulta por cojera derecha de 72 horas de evolución, dolor en zona dis-

tal de vasto anterior del cuádriceps y fiebre de 24 horas de evolución sin antecedente de traumatismo previo. A nivel analítico destaca elevación de reactantes de fase aguda (PCR 10,25 mg/dl; VSG 38 mm/h) y leucocitosis con predominio de neutrófilos. La RM muestra imagen compatible con osteomielitis del isquion derecho con piomiositis asociada. En el hemocultivo cursado se aísla *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina. Se instaura antibioticoterapia endovenosa con cloxacilina durante 2 semanas y posteriormente cotrimoxazol oral durante 4 semanas. La evolución clínico-radiológica fue favorable.

**Caso 2.** Niño de 7 años que consulta por fiebre elevada de 12 días de evolución sin otra clínica acompañante. A nivel analítico destaca un aumento de reactantes de fase aguda (PCR 37 mg/dl) y leucocitosis con predominio de neutrófilos. Se realiza estudio de fiebre de origen desconocido mediante radiografía de tórax, PPD, estudio de orina, hemocultivo, serologías y gammagrafía ósea que resultan sin alteraciones. Al 5.º día de ingreso y tras 17 días de fiebre, presenta dolor intenso en región glútea por lo que se realiza ecografía que no resulta concluyente, tras lo cual se decide realizar RM que muestra piomiositis con colección peritrocantérica derecha. Se instaura antibioticoterapia empírica endovenosa con cloxacilina durante 2 semanas y posteriormente amoxicilina-ácido clavulánico oral durante 1 semana. La evolución clínico-radiológica fue favorable.

## Conclusiones y comentarios

A pesar de ser una entidad poco frecuente, ante un niño con fiebre, dolor osteomuscular y/o impotencia funcional debemos plantearnos el diagnóstico diferencial con piomiositis. El uso de estudios de imagen y especialmente la RM contribuyen al diagnóstico precoz, pudiendo mejorar así el pronóstico final.

## IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DE LA INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Jesús Francisco Navarro Martínez, Leticia Reis Iglesias, Cristina Solé Mesalles, Noemí Conde Lorenzo, Gemma Novoa Gómez, María de las Nieves Balado Insunza  
*Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, España*

### Introducción y objetivos

La infección congénita por CMV afecta entre el 0,2 y 2% de los recién nacidos vivos y su incidencia se modifica en relación a las condiciones socio-sanitarias.

La transmisión puede ser tanto de una primoinfección materna como de una reactivación, siendo en la mayoría de los casos graves, fruto de una primoinfección materna. Por otro lado, la infección perinatal transmitida a través de las secreciones vaginales durante el parto, de la leche materna o por transfusión de hemoderivados, es más grave en aquellos recién nacidos de riesgo.

La mayoría de ellos están asintomáticos al nacimiento, por lo que necesitamos una prueba rápida y eficaz para realizar un diagnóstico y un tratamiento precoz. Actualmente la amplificación genómica mediante PCR cuantitativa (PCRq) en orina, por su alta sensibilidad y especificidad en la detección del virus, se considera el *gold standard* del diagnóstico frente a la detección del virus en orina mediante cultivo celular.

### Métodos

Presentamos un estudio descriptivo y retrospectivo de los casos positivos para PCRq en orina realizados en los últimos 5 años en nuestro hospital.

### Resultados

Se revisaron un total de 300 muestras, de las cuales 195 fueron tomadas en el periodo neonatal para despistaje de infección congénita de CMV. Se obtuvo un resultado positivo en las muestras tomadas en los primeros 21 días de vida, siendo el resto de los positivos, 2, obtenidos en muestras posteriores, con negativización en el seguimiento y muestra en sangre seca (Guthrie card), negativa.

En las muestras para despistaje posnatal se detectaron 4 casos positivos, con una media edad de recogida de la muestra de 4,5 meses. Solo uno de ellos resultó positiva en sangre seca.

La prematuridad, el síndrome febril con neutropenia asociada y el retraso del desarrollo con alteración ocular asociada fueron los motivos de solicitud más comunes por los que se solicitó el diagnóstico postnatal, siendo la prematuridad el más frecuente de ellos.

### Conclusiones

La infección por CMV es la causa más frecuente de infección congénita y posnatal en edad pediátrica en países desarrollados. Cursa en la mayoría de los casos con afectación neurosensible importante y es más frecuente en grupos de riesgo como recién nacidos prematuros.

La PCRq es una técnica altamente sensible, de bajo coste y automática que nos permite analizar grandes grupos poblacionales y postnatales.

## INFECCIÓN AGUDA POR CITOMEGALOVIRUS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA-GRAVE

Paloma Barón Argos, María Victoria Delgado Martín, María Isabel Coch Martínez, Cristina Gómez Albarrán  
*Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España*

### Introducción

El Citomegalovirus es un virus ubicuo de distribución mundial, sin predominio estacional que infecta a personas de cualquier edad. Pertenece a la familia de los



**Herpesvirus.** La transmisión del virus puede ser vertical (transplacentaria, intraparto o a través de la leche materna) u horizontal (contacto con fluidos orgánicos infectados, transfusión de hemoderivados contaminados o trasplante de órganos).

### Resumen del caso

Lactante de 11 meses sin antecedentes de interés, presenta fiebre de 39,5 °C de 24 horas, irritabilidad y rechazo de la ingesta. A la exploración regular estado general, polipneico con leve tiraje sub e intercostal y faringe hiperémica sin exudados. Analítica: 32 200 leucocitos (70% de neutrófilos) y PCR 230 mg/l. Punción lumbar y radiografía de tórax normales. Hemocultivo, urocultivo y cultivo de LCR negativos. Expansión con SSF a 10 ml/kg en dos ocasiones por inestabilidad hemodinámica. Se ingresa con cefotaxima por sospecha de bacteriemia.

A las 16 horas aparece bruscamente un edema y eritema cervical anterior sin repercusión respiratoria. PCR 430 mg/l, disminución de la HB 2 gr, y leve alteración de la coagulación. Se realiza ecografía cervical urgentemente objetivando múltiples adenopatías laterocervicales y submaxilares con edema del tejido celular subcutáneo. Se añade clindamicina y se traslada a la UCI pediátrica donde permanece durante 72 horas, precisando oxigenoterapia de alto flujo, soporte inotrópico con Dopamina y transfusión de hemáties. TC cervical objetivando aumento del espacio retrofaríngeo además de las adenopatías conocidas. Se añade bencilpenicilina al tratamiento y una vez estable regresa a planta de hospitalización. Empeoramiento clínico y analítico coincidiendo con disminución del tratamiento antibiótico reintroduciéndose la tripe terapia antibiótica, manteniéndola 14 días. Estudio de autoinmunidad, Mantoux y serología para VEB, VIH, VHB, VHC, *Rickettsia* y *Bartonella*, negativas. IgG anti-CMV positiva e IgM anti-CMV indeterminada. Cinco días después se repite la serología para CMV objetivando seroconversión y aumento en los títulos de IgG anti-CMV. PCR en sangre y orina para CMV resultando positivas y estudio de Inmunología normal. Finalmente dado de alta con diagnóstico de adenitis y celulitis por CMV con sepsis clínica sin confirmación bacteriológica.

### Conclusiones y comentarios

El espectro clínico producido por CMV es diverso y depende de la edad y estado del sistema inmune del huésped. Aunque lo más frecuente es que en inmunocompetentes curse de forma larvada, no hay que olvidar que puede producir sepsis clínica sin confirmación bacteriológica.

## INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO FEBRIL EN LA EDAD PEDIÁTRICA EN EL PERIODO 2013-2014

Victoria Molina Martínez, Mariana Moreno Prieto, María del Carmen Cuadrado Caballero, Fernando Picchi Rodríguez, María José Carbonero Celis  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

La infección del tracto urinario (ITU) constituye una de las infecciones más frecuentes en Pediatría, puede presentarse como primera manifestación de una uropatía, de ahí la importancia de su diagnóstico precoz y tratamiento.

El objetivo principal es determinar características clínicas y epidemiológicas de los niños ingresados por ITU febriles en nuestro medio en los dos últimos años.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Análisis de los datos epidemiológicos y clínicos de los casos de ITU febriles diagnosticados en nuestro Hospital entre enero de 2013 y diciembre 2014.

### Resultados

Durante el periodo de estudio fueron diagnosticados 110 niños, 58 varones (52,72%) y 52 mujeres (47,27%), con edades comprendidas entre 6 días y 12 años. La distribución por edad: 78 niños menores de 1 año (70,27%), 14 de 1 a 3 años (12,72%), y 18 de 3 a 14 años (17,26%). Número de casos: 53 en 2013 (48,1%); y 57 en 2014 (51,8%). Los síntomas y signos más frecuentes fueron la fiebre (79,09%), rechazo de tomas (20%), y vómitos (18,18%), encontrando síntomas miccionales en el 1,8%. Las pruebas complementarias realizadas fueron sedimento de orina en todos los casos, positivo en 85,45%. El urocultivo fue positivo en 87,27% de los casos. El método de recogida más frecuente fue el sondaje vesical (74,54%) y la recogida por micción espontánea (10%). En el estudio etiológico los gérmenes aislados fueron: *E. coli* (73,63%), *Klebsiella pneumoniae* (7,27%), *Enterococcus spp* (6,36%), *Pseudomona aeruginosa* (2,7%), *Proteus mirabilis* (1,8%), otros (8,24%). Destacando *E. coli* en los menores de 12 meses (67,94%). En la analítica de sangre encontramos leucocitosis (> 15000) en 64,5%, PCR > 30 mg/l en 65,5% y PCT > 1 ng/ml en 15,4% del total. Se realizó ecografía abdominal al 85,45%, con alteraciones en el 26,59%, destacando reflujo vesicoureteral, ectasia pielocalicial e hidronefrosis. Se observa una asociación entre PCT elevada y ecografía renal alterada en 18 niños. El tratamiento fue ampicilina y gentamicina en menores de 3 meses y cefotaxima en los mayores de 3 meses, dada la sensibilidad antibiótica del *E. coli* en nuestro medio.

En el seguimiento posterior se realizó gammagrafía renal con DMSA a 22 de los niños, encontrando alteraciones en el 45,45% y cistouretrografía miccional seriada a 31

pacientes, patológica 54,83%. Encontramos 10 casos de pacientes que precisaron ingreso en el siguiente año por ITU de repetición (9,09%).

## Conclusiones

*E. coli* es el microorganismo predominante en los registros de urocultivos en ambos sexos como se describe en todas las series publicadas. La ecografía sigue siendo la primera prueba de imagen realizada en el estudio de un paciente con sospecha de ITU febril. Es el mejor método para la detección de anomalías congénitas e hidronefrosis. Uno de los retos actuales es encontrar un método fiable para realizar diagnóstico diferencial de ITU bajas e ITU altas/pielonefritis para orientar el seguimiento del proceso. La leucocitosis, PCR y PCT elevada son parámetros que se valoran pero no existen trabajos concluyentes. Se ha sugerido que la procalcitonina > 1,0 ng/ml podría comportarse como un marcador de lesión renal tardía.

## INFECCIÓN HERPÉTICA TRAS MORDEDURA HUMANA

Mónica Ruiz-Alba Gómez, Esther Aguilera Rodríguez, María Concepción Romero León, Francesca Castillo, Eva María Cortes Martín, María Amelia Jiménez Robles  
*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

### Introducción y objetivos

Las mordeduras humanas tienen mayor incidencia entre niños de 3-4 años de edad, afectando sobre todo a extremidades superiores, cara, cuello y tronco. Las mordeduras de la mano nunca deben ser consideradas como menores.

El motivo más frecuente de morbilidad de las mordeduras es la infección de la herida con diferente alcance y repercusión según sea el origen. Además de la infección localizada, existe el riesgo de que otras enfermedades infecciosas se transmitan por estas mordeduras como sífilis, tuberculosis, VHB, VHC y VHS.

### Métodos

Resumen del caso: Lactante de seis meses que consulta por fiebre y aparición de lesiones vesiculosas tras mordedura humana, por su hermano de cuatro años hace siete días. Fue valorado por su Pediatra 48 horas antes, quien prescribe antibioterapia empírica, tras la que no presenta mejoría.

Como antecedentes, la madre refiere hábito de chuparse el dedo lesionado.

A la exploración presenta tejido necrótico y vesículas de contenido purulento en falange distal de segundo dedo de mano izquierda, además de lesiones vesiculosas de base eritematosa y confluentes en dorso de mano y hombro izquierdos.

A su ingreso, se solicita hemograma con leucocitosis con predominio linfocitario y se extraen muestras de la lesión para cultivo y serologías. Inicialmente se instaura anti-bioterapia empírica y aciclovir intravenoso por sospecha clínica inicial de impétigo ampolloso frente a infección herpética. Se descarta lesión ósea mediante radiografía, y se realiza estudio de inmunidad siendo este compatible con la normalidad.

Ante la buena respuesta clínica se mantiene tratamiento combinado durante 10 días.

### Resultados

Finalmente, se reciben cultivo de la lesión negativo y serología positiva a VHS-1.

### Conclusiones

El diagnóstico se basa en la historia, la anamnesis y en los signos clínicos referidos. Si una herida parece infectada, antes de iniciar tratamiento antibiótico, se obtendrán muestras para cultivos.

En los pacientes pediátricos, existen dos lesiones relacionadas con la flora de la cavidad oral: paroniquia y el panadizo herpético. Se ha documentado la transmisión de VHS-1 tanto por la mordedura humana como por el mismo paciente debido al hábito de chupar el dedo.

Una vez adquirida la lesión, esta puede ser recurrente como ocurre con el herpes labial.

Frecuentemente se asocia sobreinfección bacteriana de las lesiones.

## INFECCIÓN POR *CLOSTRIDIUM DIFFICILE* EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL TERCIARIO: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Ana Elena Pascua Santamaría, Pedro Jesús Alcalá Minagorre, María Aznar Cerdán, Juan Carlos Rodríguez Díaz, Macarena Reolid Pérez, Sara Montero Murdvee  
*Hospital General Universitario de Alicante, España*

### Introducción y objetivos

En los últimos años se ha producido un incremento en la prevalencia y morbimortalidad de la infección por *Clostridium difficile* (Cd) en niños hospitalizados, sin embargo hay pocos estudios que evalúen la prevalencia en niños españoles. Es difícil determinar su impacto con exactitud debido a las altas tasas de colonización, alcanzando en menores de 2 años el 70%. En nuestro servicio se ha producido un cambio en la metodología diagnóstica. Tras el aislamiento del antígeno se realizaba la detección de toxina, pero la termolabilidad de esta puede producir falsos negativos. Desde Septiembre de 2014 se realiza la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), prueba rápida, sensible y específica de cepas toxigénicas.

## Métodos

Se realiza un estudio descriptivo transversal de los casos de Cd en nuestro servicio desde 2010 a Enero 2015. Incluye niños menores de 15 años ingresados en los que se aisló Cd en heces. Se describen las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y la actitud terapéutica.

## Resultados

Se solicitaron 61 estudios de Cd, 8 fueron positivos al aislarse antígeno de Cd en heces. En 3 pacientes (37,5%) se confirmó la producción de enterotoxinas mediante ELISA. La media de edad era de 3,5 años. La mayoría cursaron de forma oligosintomática, y solo en 2 había signos de deshidratación (en uno se detectó toxina y en el otro no). La estancia media fue de 13 días, siendo los servicios de Escolares y UCI pediátrica de donde procedían la mayoría de casos. En 7 de los casos (87,5%) se había administrado algún antibiótico, cefalosporinas de 3 generación (cefotaxima, ceftriaxona y cefixima) seguidos de cefuroxima y otros como piperazilina-tazobactam o trimetropim-sulfametoxazol. Un paciente recibía inhibidores de la bomba de protones de forma crónica, en uno se había realizado cirugía gastrointestinal y otro paciente presentaba inmunodepresión secundaria a tratamiento oncológico. Todos recibieron tratamiento con Metronidazol vía oral durante 10 días, en 4 de los casos se realizó cultivo de control siendo siempre negativo.

## Conclusiones

El aislamiento de Cd en niños ingresados con diarrea es frecuente, pero es difícil determinar su papel como agente causal o como colonizador, siendo necesarios estudios más amplios. En la mayoría de los casos el paciente había recibido tratamiento antibiótico. La implantación de la PCR en el algoritmo diagnóstico puede jugar un papel importante.

## LEISHMANIASIS VISCERAL EN LACTANTE DE CUATRO MESES. UN DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR

Ana Ramírez González, Parisá Khodayar Pardo, María Sánchez Marí, María José López García  
Hospital Clínico Universitario Valencia, España

## Introducción

España es un país hipoendémico para Leishmaniasis visceral (LV). Esta zoonosis predomina en el litoral levantino, Madrid, Cáceres y Toledo. En nuestro medio el reservorio animal de *Leishmania infantum* son los cánidos y el vector el flebótomo, que con su picadura inocula el parásito a los humanos. En la edad pediátrica, suele afectar a niños de 1 a 4 años preferentemente. Su diagnóstico puede resultar dificultoso, solo un alto grado de sospecha permitirá solicitar precozmente las pruebas más adecua-

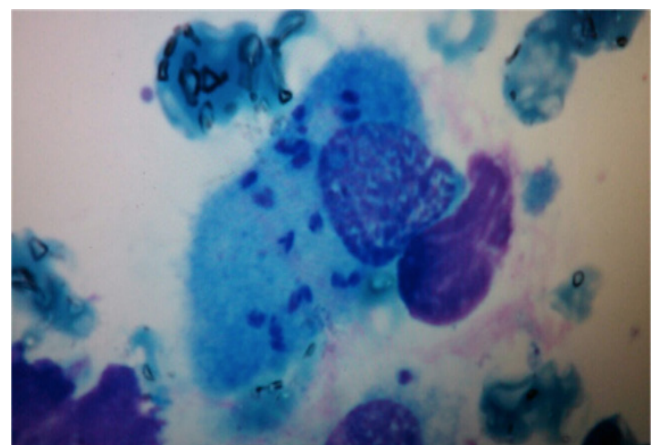
das. Los casos en lactantes son excepcionales por lo que es oportuno hacer una llamada de atención acerca de su presentación en este grupo de edad.

## Resumen del caso

Lactante niña de 4 meses de edad, sin antecedentes relevantes, que presenta fiebre de hasta 40,5 °C desde hace 6 días. Los ascensos térmicos no tienen una periodicidad fija ni un ritmo estable y suelen precederse de bruscos temblores, si bien en el periodo intercrisis la paciente presenta un comportamiento absolutamente normal. A su llegada a urgencias se aprecia un buen estado general, cierta palidez cutáneo-mucosa y parece palpase el polo de bazo. Las exploraciones complementarias iniciales muestran una trombocitopenia moderada ( $93 \times 10^9/l$ ), anemia normocítica y normocrómica con Hb por debajo de 8 g/dl, leucopenia con neutropenia por debajo de  $1,80 \times 10^9/l$ , sin apenas modificación de los reactantes inflamatorios. Se sospecha como diagnóstico más probable la LV, en base al patrón errático de la fiebre, las citopenias y la ubicación de la vivienda familiar en zona endémica, siendo obligatorio considerar la posibilidad de una leucemia. La obtención de un resultado de Ag. de *Leishmania* en orina positivo conduce a la realización urgente de un aspirado medular. Este muestra múltiples inclusiones citoplasmáticas en macrófagos compatibles con *Leishmania spp.* (Figura), lo que confirma la PCR. Se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal según pauta habitual, desapareciendo la fiebre en 24 horas y la esplenomegalia en 5 días. Además, se comprueba la recuperación progresiva de la anemia y la trombopenia sin requerir hemoderivados.

## Conclusiones y comentarios

La LV, debido a su largo periodo de incubación, es una afección que aparece raramente en lactantes. Un alto grado de sospecha en base a un cuadro clínico de fiebre prolongada y de evolución errática junto con citopenias y visceromegalias, permitirá la orientación hacia esta entidad. La detección de antígeno de *Leishmania* en orina apoya el diagnóstico, si bien en lactantes pequeños la demostración directa del parásito se considera el criterio por excelencia.



## LESIONES PULMONARES MÚLTIPLES: UN RETO DIAGNÓSTICO

Tamara María Polo González, Cintia Aguilar Albarracín, María Isabel Mañas Uxó, Elvira Cobo Vázquez, Mercedes Ibáñez Alcalde, Francisco Giménez Sánchez  
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

### Introducción

La hidatidosis, equinocosis o quiste Hidático es una enfermedad parasitaria provocada por *Echinococcus granulosus*. El humano se infecta por la ingestión de huevos presentes en alimentos, agua o suelos contaminados, o por contacto directo con el animal huésped. En niños, la localización más frecuente de lesiones es a nivel pulmonar.

### Resumen del caso

Varón de 5 años que presenta fiebre no termometrada, tos y mucosidad de 4 días de evolución, que asocia dificultad respiratoria progresiva. Antecedentes personales y familiares sin interés. En la exploración destaca: taquipnea, soplo sistólico III/IV en foco tricuspídeo e hipoventilación en base derecha, con estertores crepitantes en hemitórax derecho y algunas sibilancias en mitad superior de tórax izquierdo. En la radiografía de tórax se observa una condensación basal derecha y múltiples masas redondeadas a nivel de lóbulo inferior derecho y lóbulo superior izquierdo. TAC torácico: se observan múltiples masas pulmonares, una de ellas cavitada, derrame pleural derecho y condensación-atelectasia basal derecha. Ecografía abdominal: lesiones quísticas hepáticas simples. Analítica: destaca PCR 6,48 mg/dl y hemograma normal con eosinofilia del 18,3%. Ecocardiografía: se observa una imagen quística paracardiaca derecha pegada a la aurícula derecha. Otras pruebas solicitadas: TAC craneal, Coprocultivo, Bioquímica de orina, Mantoux, con resultados normales. Serologías: *Echinococcus* positiva, resto de serologías solicitadas negativas. Se inicia tratamiento con Ampicilina iv 7 días y albendazol con mejoría progresiva de la dificultad respiratoria. En el control analítico a los 10 días de su ingreso: Eosinofilia 39%, resto normal. Se mantiene tratamiento con albendazol durante 3 meses. En la revisión en consulta externa a los dos meses del alta, en TAC de tórax con contraste se observa cavitación de las lesiones pulmonares presentes en el estudio previo; resolución del infiltrado basal derecho. Prevista cirugía torácica.

### Conclusiones y comentarios

Ante una imagen pulmonar sugerente, plantear en el diagnóstico diferencial la hidatidosis como posibilidad. Las pruebas de imagen junto con la serología son fundamentales para establecer el diagnóstico definitivo. El mejor tratamiento es la cirugía junto con tratamiento médico con albendazol oral como profilaxis, pero ante la imposibilidad de realizarla el tratamiento de elección es el albendazol oral durante 1-6 meses.

## MANIFESTACIONES EXTRAPULMONARES DE LA INFECCIÓN RESPIRATORIA POR *MYCOPLASMA PNEUMONIAE*

Irene Pilar Fernández Viseras, Sonia Quecuty Vela, Gema Gutiérrez Aguilar, Rafael Chulián Cruz, Johana Guio Bacares, Joaquín Ortíz Tardío  
Hospital Jerez de la Frontera, Cádiz, España

### Introducción

La infección por *Mycoplasma pneumoniae* es una causa frecuente de infecciones respiratorias agudas en niños, siendo responsable de hasta 40% de las neumonías adquiridas en la comunidad. El cuadro clínico tiende a ser benigno y autolimitado, aunque en ocasiones puede producir neumonía fulminante o manifestaciones extrapulmonares con compromiso neurológico, dermatológico, hematológico, cardíaco, renal y osteoarticular.

### Resumen del caso

Niña de 12 años y 11 meses, que consulta por presentar desde hace 3 días dolor abdominal en epigastrio, cefalea holocraneal, pulsátil acompañada de náuseas, vómitos y febrícula. A la exploración destaca TA 158/103 mmHg, sin taquicardia, junto a dolor a la palpación en epigastrio, auscultación cardiorrespiratoria normal, sin otros hallazgos de interés. Se le realizaron las siguientes pruebas complementarias: Hemograma con leucocitosis leve y discreta neutrofilia. VSG 52 mm/h. Perfil básico, hepático, amilasa, CK, LDH, troponina HS e iones normales. Dímero D 1,65 mcg/ml. PCR 1,16 mg/dl. Perfil tiroideo, metabolismo del hierro, inmunoglobulinas, *Helicobacter pylori*, sangre oculta y parásitos en heces normales. Gasometría con discreta alcalosis respiratoria. Sedimento de orina y función renal normal. Eco Doppler renal, catecolaminas en orina, estudio reumatológico, electrocardiograma y fondo de ojo normales.

Durante su ingreso, la paciente comienza con disnea e insuficiencia respiratoria durante el sueño, que mejoraba al incorporarse la cama con necesidad de oxígeno. Se realizan varias radiografías de tórax sin hallazgos de interés. Después de esto, continúa con hipertensión arterial, por lo que se decide de forma empírica iniciar tratamiento antibiótico con azitromicina y se hace TAC pulmonar donde se constata derrame pleural bilateral de moderada cuantía con discreto engrosamiento intersticial y tenue patrón en vidrio deslustrado en ambas bases pulmonares junto a derrame pericárdico. Al alta se obtiene serología *Mycoplasma pneumoniae* IgM positivo, descartándose además la presencia de otras conectivopatías.

### Conclusiones y comentarios

- La manifestación clínica más significativa de la infección por *Mycoplasma pneumoniae* es la neumonía, aunque solo el 3-10% de los casos la desarrollan.
- Destacamos el caso de nuestra paciente con neumonía adquirida en la comunidad por *Mycoplasma*, que

debutó sin clínica respiratoria, hipertensión arterial y dolor abdominal, con manifestaciones extrapulmonares excepcionales, como es la serositis, con buena evolución dado el inicio precoz de antibioterapia empírica con macrólidos.

## MASA ABDOMINAL ¿PENSAMOS EN TUBERCULOSIS?

Belén Collado Coso, Ana Amat Madramany, Susana Ferrando Monleón, Santiago Pérez Tarazona, María de los Desampados Quiles Catala, Jose Enrique Barrios Fontoba

*Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia, España*

### Introducción

La tuberculosis sigue siendo un problema sanitario importante. En países desarrollados se está registrando un aumento de incidencia debido, sobre todo, a factores sociodemográficos. La tuberculosis abdominal es una entidad rara en pacientes inmunocompetentes.

### Resumen del caso

Niña de 4 años de origen marroquí con dolor abdominal matutino, progresivo, de dos meses de evolución. Pérdida de peso no cuantificada. Afebril sin vómitos. Deposiciones normales. Último viaje a Marruecos hace 1 año. Diagnosticada a los 16 meses de probable tuberculosis en fase linfohematógena, con Mantoux de 22 mm, radiografía, TAC pulmonar, baciloscopia y cultivo LCR negativos. Recibiendo tratamiento con cuádruple terapia durante dos meses y doble terapia durante 4 meses más. Refieren buena cumplimentación y cultivos de jugo gástrico posteriores negativos.

A la exploración, Peso: 19500 g (p75-90), Talla: 114 cm (p > 97) Exploración normal salvo masa abdominal periumbilical de aproximadamente 8 cm, de consistencia dura, móvil. Ecografía con masa abdominal en mesogastrio de 4 x 4 cm, hipoeoica, muestra focos ecogénicos sugestivos de calcificaciones. En RMN masa quística localizada entre las asas de delgado de región periumbilical-vacío derecho, de unos 43 x 47 x 52 mm, bien delimitada, unilocular, y con contenido líquido con intensidad de señal baja en T1 y T2. Paredes con contornos externos lisos y bien definidos, discretamente irregulares en su cara interna, con captación homogénea de contraste, y delimitada a la pared. Se decide exéresis: tumoración de 6 cm adherida a meso de íleon medio con contenido caseoso y adenopatías próximas, con positividad para DNA *Mycobacterium tuberculosis* y Ziehl Neelsen con bacilos ácido alcohol resistentes. Recibe cuádruple terapia con buena evolución.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico de tuberculosis abdominal en ocasiones es difícil y tardío debido a que se presenta con síntomas

inespecíficos. Es excepcional en forma de masa abdominal y deberá realizarse diagnóstico diferencial con otras causas. Es importante el diagnóstico precoz en grupos de riesgo ya que puede evitar una intervención quirúrgica. En caso de cirugía, destacar la importancia del diagnóstico a través de hallazgos macroscópicos (*caseum*) evitando resecciones innecesarias. Insistir en la correcta cumplimentación del tratamiento ya que el pronóstico con este suele ser favorable.

## MENINGITIS POR *HAEMOPHILUS INFLUENZAE* NO TIPABLE. INFECCIÓN GRAVE NO BACTERIÉMICA

Andreu Roca I Bajona, Victòria Rello Saltor, Andrea Martín Nalda, Susana Melendo Pérez, Pere Soler Martinpalacín, Mayli del Consu Lung Suárez

*Hospital Universitari Vall D'Hebron. Institut de Recerca Vall D'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona, España*

### Introducción

La introducción de la vacunación universal frente a *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) ha eliminado prácticamente las infecciones bacteriémicas por este microorganismo. Sin embargo, se debe tener en cuenta la posibilidad de casos de enfermedad local grave causada por otros tipos para adecuar de manera correcta la antibioticoterapia empírica.

Se describen dos casos de niños afectados de meningitis por *H. influenzae* no b como complicación de otitis media aguda (OMA).

### Resumen del caso

Caso 1: Niño de 22 meses, no vacunado desde los 12 meses por decisión familiar, que ingresa en el hospital por meningitis. En el LCR se aisló *H. influenzae* no tipable y no productor de betalactamasas. El paciente siguió buena evolución completando el tratamiento con cefotaxima vía intravenosa. A los 30 meses ingresa nuevamente por meningitis por *H. influenzae* no tipable. En ambos episodios el paciente fue diagnosticado previamente de OMA. Ante la recurrencia de los episodios, se realizó estudio inmunológico que resultó normal (inmunoglobulinas séricas, estudio del complemento, función esplénica, y serología a virus de la inmunodeficiencia humana -VIH- negativa) y pruebas de imagen (TC de peñasco de alta resolución) para descartar lesiones anatómicas. En este último se objetivó una malformación del laberinto membranoso derecho (deformidad de Mondini) considerándose el origen de la meningitis recidivante por fístula al espacio subaracnoideo. Ante estos hallazgos, se inicia inmunización antineumocócica e intervención quirúrgica correctora con buena evolución posterior.

Caso 2: Lactante de 7 meses correctamente vacunada (incluyendo tres dosis de vacuna conjugada frente a Hib)

que acude a urgencias por fiebre alta de 20 horas de evolución, somnolencia y vómitos. Ingresa tras ser diagnosticada de meningitis y se inició tratamiento endovenoso empírico con cefotaxima y vancomicina siendo aislado en LCR *H. influenzae* no tipable y no productor de betalactamasas. Se realizó RM cerebral que mostró ocupación otomastoidea izquierda con captación leptomeníngea. Se realizó estudio inmunitario que resultó normal. Se decidió descartar malformaciones anatómicas realizando un TC de peñasco que resultó normal. La paciente evolucionó correctamente.

## Conclusiones y comentarios

A pesar que la vacunación sistemática ha disminuido drásticamente la enfermedad invasiva por Hib no hay que pasar por alto la posibilidad de infección por otros tipos de *H. influenzae* propios de la flora ótica-orofaríngea. A pesar que los casos presentados no eran productores de betalactamasas, debe considerarse esta posibilidad en el tratamiento antibiótico empírico de estas infecciones potencialmente graves.

## MYCOPLASMA PNEUMONIAE Y SU VARIABILIDAD CLÍNICA. NUESTRA CASUÍSTICA

Mónica Ruiz-Alba Gómez, María de los Desamparados Palacio Mellado, Francesca Castiello, Manuel Vargas Pérez, María Concepción Romero León, José Luís Cabrera Alarcón

Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

## Introducción y objetivos

*Mycoplasma pneumoniae* es una bacteria patógena exclusivamente humana, causa común de infección respiratoria. Las formas asintomáticas son poco frecuentes en niños y destaca la gran diversidad de cuadros clínicos en los que está implicado.

Clásicamente se ha considerado que las infecciones respiratorias por *Mycoplasma* son más frecuentes a partir de los 5 años y en adultos jóvenes aunque se pueden producir a cualquier edad. La mayoría de los cuadros producidos son leves aunque se han descrito cuadros graves en pacientes inmunodeprimidos.

## Métodos

Análisis retrospectivo del año 2014 en nuestro hospital a partir de resultados serológicos hallados mediante técnica ELISA (IgM positivo). Se revisaron aquellos casos que precisaron ingreso y se exponen los más representativos de cada patología.

## Resultados

Se hallaron 82 casos de edades comprendidas entre 0 y 14 años, separados en 3 cuatrimestres, con predominio del 3º, entre septiembre y diciembre (62%). El 28% precisó ingreso hospitalario. Se observa incidencia similar

entre los pacientes mayores y menores de 5 años (52% y 48% respectivamente).

De los pacientes hospitalizados: 5 casos presentaban patología respiratoria (neumonías atípicas, debut de paciente asmático), 4 afectación cutáneo y mucosa (tipo eritema multiforme mayor), 3 casos fiebre de origen desconocido, 3 afectación articular, 1 caso alteración hematológica y 1 uveítis. En 7 pacientes la clínica fue inespecífica.

Se exponen 3 casos representativos

**Caso 1:** Neumonía atípica en escolar de 6 años con fiebre de 8 días, tos seca y vómitos. No respuesta a tratamiento ambulatorio con amoxicilina. Sat O<sub>2</sub> 90% (precisa O<sub>2</sub> a 8 lpm), no trabajo respiratorio. Radiografía de tórax compatible con neumonía atípica. Buena evolución con azitromicina.

**Caso 2:** Eritema multiforme mayor en niña de 11 años que consulta por fiebre y lesiones a nivel de conjuntivas y mucosa oral dolorosas que impiden la alimentación.

**Caso 3:** Primer episodio de poliartritis aguda (rodillas, muñecas y codos) en escolar de 8 años. Evolución favorable tras tratamiento corticoideo y antibioterapia con azitromicina.

## Conclusiones

Actualmente *Mycoplasma pneumoniae* es el segundo agente etiológico de infecciones respiratorias por delante de muchos virus. Parece estar implicado en primera crisis de asma y episodios de reagudización.

Los cuadros extrarrespiratorios pueden presentarse junto a la clínica respiratoria o en ausencia de ella. Existe gran variabilidad clínica, entre ella destacar la afectación cutáneo-mucosa, musculoesquelética, hematológica, renal, gastrointestinal, ocular, cardíaca y neurológica.

## NEUMONÍA GRAVE PRODUCIDA POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS PRODUCTOR DE LEUCOCIDINA DE PANTON-VALENTINE

Lucía Ruiz Aranzana, Javier Arístegui Fernández, María Isabel Garrote Llanos, Ana Vinuesa Jaca, Xabier Hernández Fernández, Clara Mañanes Negro  
Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

## Introducción

El *Staphylococcus aureus*, es uno de los patógenos más importantes de nuestro medio capaz de crear múltiples infecciones. Su virulencia depende de diferentes enzimas y toxinas, entre las que se encuentra la leucocidina de Pantón-Valentine.

Los *Staphylococcus aureus* productores de la leucocidina de Pantón-Valentine, presentan una incidencia creciente que afecta a todo el mundo. Normalmente, causa infecciones de la piel y los tejidos blandos (abscesos recurrentes). Pero desde hace 10 años ha habido un incremento en la incidencia de neumonías necrotizantes que

afectan a adolescentes y adultos jóvenes sin factores de riesgo y que se asocian a una altísima mortalidad (75%).

Expondré un caso de neumonía grave producido por un *S. aureus* productor de la toxina de Pantón-Valentine.

### Resumen del caso

Niña de 12 años con antecedentes personales y familiares de abscesos cutáneos recurrentes, que ingresa por insuficiencia respiratoria en el contexto de un cuadro de neumonía. Al ingreso, se inicia tratamiento antibiótico endovenoso con ampicilina y claritromicina, así como oxigenoterapia según necesidades. A las 48 horas del ingreso empeora la clínica respiratoria e informan de hemocultivo positivo para *Staphylococcus aureus* meticilín sensible productor de la toxina de Pantón-Valentine. Por lo que se modifica la pauta antibiótica a cloxacilina y clindamicina endovenosas. Al 4º día, requiere drenaje de derrame pleural bajo control ecográfico. La evolución clínica es favorable, por lo que es dada de alta el 12º día de ingreso con buen estado general.

En el evolutivo se constata el antecedente de infección cutánea intrafamiliar con abscesos purulentos de tórpida evolución. El estudio familiar de portadores nasofaríngeos mostró portación de *S. aureus* leucocidina positivo en la madre de la niña.

### Conclusiones y comentarios

Las infecciones pediátricas por *S. aureus* portador de leucocidina de Pantón-Valentine son poco frecuentes, pero su incidencia va en aumento.

Las formas clínicas son predominantemente cutáneas y pulmonares, con lesiones abscesificantes de evolución tórpida.

La mortalidad en las formas pulmonares asciende hasta el 75% en personas sanas (sin factores de riesgo) y jóvenes.

## NEUMONÍA PRIMARIA POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR EN PACIENTE PEDIÁTRICO INMUNOCOMPETENTE

María Cristina Tobar Mideros, Raúl Velasco Morgado, Marlén Yolanda López Wilches, Hermenegildo González García

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España

### Introducción

El síndrome mononucleósico se caracteriza por la presencia de fiebre, odinofagia, adenopatías cervicales y linfocitos activados. Su etiología, en la mayoría de los casos, es el virus de Epstein-Barr (VEB), aunque citomegalovirus (CMV), virus del SIDA (VIH), Toxoplasma, hepatitis A, y herpes virus 6 y 7 son otros de los microorganismos involucrados en esta enfermedad. Suele tener una evolución favorable y buen pronóstico, con complicaciones solo en casos puntuales. En esta comunicación presenta-

mos el caso de un paciente que desarrolló una neumonía primaria por VEB sin inmunodeficiencia de base.

### Resumen del caso

Niño de 5 años, sin antecedentes de interés excepto hospitalización a los 6 meses por bronquiolitis VRS positiva, que consulta por cuadro de 24 horas de fiebre alta. A la exploración física se observa: adenopatías laterocervicales bilaterales, no dolorosas, de aproximadamente 2 cm de diámetro y orofaringe hiperémica, con exudado grisáceo. Resto de la exploración sin hallazgos. En la analítica sanguínea se evidencia leucocitosis con linfocitosis (65% activados). Ante la sospecha de síndrome mononucleósico, se solicitan serologías para los virus más comúnmente implicados en esta patología y se envía a domicilio con tratamiento sintomático. Las IgG, IgM y los Ac heterófilos de VEB fueron positivos. Serología para VIH, CMV, Toxoplasma, hepatitis A, herpesvirus 6 y 7, negativa.

Diez días después, consulta por persistencia de fiebre, tos, rinorrea, dificultad respiratoria, hiporexia y astenia. A la exploración física destaca: exantema micropapuloso en borde externo de extremidades, microadenopatías laterocervicales bilaterales, crepitantes aislados en base pulmonar izquierda y amígdalas hiperémicas, sin exudado. En la analítica sanguínea persiste linfocitosis, sin signos de sobreinfección. En la radiografía de tórax se observa infiltrado difuso con patrón alveolo-intersticial bilateral. Se amplía el estudio microbiológico, sin hallazgo de gérmenes atípicos. Hemocultivo, urocultivo y frotis faríngeo para virus y bacterias negativos. Finalmente, se descartó inmunodeficiencia (inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias y complemento normales). Preciso cinco días de hospitalización –solo con medidas de soporte– con mejoría progresiva del cuadro.

### Conclusiones y comentarios

La afectación pulmonar primaria por VEB en pacientes pediátricos inmunocompetentes es extremadamente rara en la literatura, con menos de diez casos descritos. Los pocos casos comunicados presentaron, como nuestro paciente, una evolución favorable, a diferencia del adulto, en el que suele tener mal pronóstico. Dada la rareza de estos procesos primarios, se deben descartar siempre inmunodeficiencias que asocian patologías con patrones radiológicos similares, como la neumonitis intersticial linfoide.

## NEUTROPENIA MODERADA PERSISTENTE EN LACTANTE DE 2 MESES CON ICTERICIA

Fara Isabel Zamora Alberola, Rosmari Vázquez Gomis, Iria Vázquez Pigueiras, Ignacio Izquierdo Fos, Consuelo Vázquez Gomis, José Luis Quiles Durá

Hospital General Universitario de Elche, Alicante, España

### Introducción

Se presenta el caso clínico de un lactante varón de 2 meses de edad, en seguimiento en nuestro Servicio de

Gastroenterología Pediátrica por ictericia prolongada, en el que se objetivó, en estudios analíticos rutinarios la presencia de neutropenia mantenida durante un mes, sin causa aparentemente justificable.

Entre las principales causas de neutropenia mantenida en el lactante, se encuentra la infección adquirida por citomegalovirus (CMV). Puede ser transmitido al recién nacido al pasar por el canal del parto, a través de leche materna, transfusiones sanguíneas u otras fuentes. Habitualmente es asintomática, debido a que suele resultar de una reactivación del virus en la madre, y el niño nacido a término nace con anticuerpos protectores.

## Resumen del caso

Lactante varón de 2 meses, nacido a término, remitido a nuestro servicio por hiperbilirrubinemia directa, hipertransaminasemia e ictericia mantenida desde el nacimiento. A la exploración física destaca ictericia leve de piel y mucosas y hepatomegalia de 2 cm, siendo el resto de la exploración normal. Durante el seguimiento en nuestra consulta, se objetivó, como hallazgo casual en estudio analítico del mes anterior, una cifra de 799 neutrófilos y de 600 en la última semana. Ante neutropenia moderada mantenida, se decide realizar tercer control analítico en el que el recuento de neutrófilos es de 616, por lo que se inicia estudio serológico, inmunológico y de imagen. Los resultados del estudio confirmaron la presencia de carga viral CMV (PCR 442,00 copias), IgG e IgM CMV positivo en suero del paciente, siendo el resto de las pruebas normales. Se solicitó estudio a la madre con resultado de PCR CMV en leche positivo (1900), serología IgG positivo, IgM negativo, llegándose al diagnóstico de infección adquirida por CMV por leche materna, con neutropenia moderada secundaria.

## Conclusiones y comentarios

- En muchas ocasiones, la infección postnatal por CMV es asintomática, pero ha de sospecharse en el recién nacido alimentado con leche materna que pasadas las 3 o 4 semanas de vida presente, asociado o no deterioro clínico, neutropenia, plaquetopenia, hepatoesplenomegalia, elevación de enzimas hepáticas o colestasis.
- La principal fuente de infección adquirida por CMV en recién nacidos es la leche materna, dada la alta tasa de seropositividad en la población. Por tanto, en caso de que se diagnostique una infección adquirida sintomática en los primeros meses de vida, debe investigarse el virus en leche materna como principal fuente de transmisión.

## OSTEOMIELITIS MANDIBULAR: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Iñigo de Noriega Echevarría, María Jiménez Legido, Raquel Girón Del Rio, Beatriz Pérez Gorricho, Fernando Lobo Bailón, Eva Escribano Ceruelo  
*Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús, Madrid, España*

### Introducción

La osteomielitis mandibular es una forma infrecuente pero potencialmente grave de osteomielitis. Su presentación subaguda o crónica puede plantear dudas diagnósticas. Presentamos dos casos atendidos en un hospital pediátrico de tercer nivel.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Varón de 6 años con fiebre intermitente y tumoración mandibular de 2 meses de evolución por el que ha recibido varios ciclos de amoxicilina-clavulánico y metilprednisolona sin mejoría completa. Sin antecedentes de interés. EF: tumoración rama mandibular derecha de 3,5 x 3,5 cm dura y con eritema adyacente. AS: 13.040 leucocitos, 79,9% neutrófilos; PCR: 6,2 mg/dl; VSG: 78 mm. TC cervical: lesión lítica en rama mandibular derecha con márgenes bien definidos. Ingresó en tratamiento con cloxacilina y clindamicina iv. Se realiza cirugía oral drenándose material purulento obteniendo cultivos negativos. Se cambia tratamiento a cefotaxima iv, quedando apirético a las 72 horas. Tras 15 días de antibioterapia iv, normalización clínica y de los reactantes de fase aguda, es dado de alta sin complicaciones en su evolución posterior.

**Caso 2:** Varón de 4 años derivado a oncología para descartar proceso linfoproliferativo por tumoración mandibular de 2 meses de evolución tras atragantamiento con una espiga. Había recibido antibioterapia y corticoides con mejoría parcial. Presenta dolor y *trismus*. EF: BEG, no signos sépticos. No adenomegalias palpables, inflamación periamigdalina y limitación de la apertura bucal. AS: 4.610 leucocitos; 2.050 neutrófilos; VSG: 32 mm; PCR < 0,5 mg/dl. RM: lesión lítica sugestiva de osteomielitis mandibular. Se realiza cirugía oral y biopsia: probable proceso inflamatorio agudo y crónico. Recibe tratamiento con cefotaxima, cloxacilina y clindamicina iv durante 2 semanas, prolongándose la cloxacilina una semana más. A los 4 meses reingresa por limitación de la apertura bucal tras traumatismo banal. En la RM se observa aumento de reacción perióstica. Ingresó con clindamicina y cloxacilina iv y cirugía con exéresis del hueso afectado.

### Conclusiones y comentarios

Las osteomielitis de localización mandibular son infrecuentes y ocasionalmente de curso subagudo-crónico. Precisan de tratamientos antibióticos agresivos y prolongados. Las técnicas de imágenes son de gran utilidad en su diagnóstico pero la cirugía es clave tanto para el diagnóstico como para el tratamiento ocasionalmente.



Las recidivas son frecuentes por lo que requieren un seguimiento a largo plazo.

### OSTEOMIELITIS AGUDA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA

Manuel Vargas Pérez, Miriam Ouadih Morán, Mónica Ruiz-Alba Gómez, Belén Sevilla Pérez, Victoria Escolano Margarit, Rafael Carlos Gómez Sánchez  
*Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

#### Introducción

La osteomielitis aguda se define como la infección supurada del hueso y presenta una especial importancia en pediatría debido al constante crecimiento del sistema músculo-esquelético en el niño, pudiendo conllevar alteraciones en el desarrollo del hueso e incluso incapacidad a largo plazo. Son más frecuentes en la población pediátrica, sobre todo menores de 5 años. Aunque hay factores predisponentes para su desarrollo, la mayoría ocurren en niños sin enfermedad de base siendo la localización más frecuente la metáfisis de los huesos largos y el germen responsable más habitual el *Staphylococcus aureus*. Su diagnóstico es eminentemente clínico, de ahí la importancia del adecuado reconocimiento ante síntomas y signos guía.

#### Resumen del caso

Paciente varón de 13 años con antecedentes personales de glucogenosis tipo 1 B, que acude por dolor en antebrazo izquierdo y dificultad para extensión de muñeca sin antecedente de traumatismo; se realiza radiografía sin imágenes patológicas y ante la sospecha de epifisiolisis tipo I se coloca férula ante-braquial de yeso.

Dos semanas después se retira férula y se aprecia tumefacción, dolor e impotencia para extensión de muñeca y dedos. Durante este tiempo presenta fiebre atribuida a proceso banal. Se realiza nueva radiografía en la que se aprecia área osteolítica en metáfisis distal de radio y es ingresado por sospecha de osteomielitis aguda. Se instaura antibioterapia empírica con cloxacilina y cefotaxima pero con evolución tórpida, apreciándose contractura isquémica de Volkmann y empeoramiento de parámetros infecciosos (PCR de 261,32 mg/l y neutropenia de 1.500). Se realiza RM en la que se aprecia absceso de 11 x 4cms.

Precisa desbridamiento quirúrgico amplio e inicia antibioterapia con linezolid. Tras ello mantiene buena evolución recibiendo cultivo de absceso positivo a *S. aureus* meticilinsensible, por lo que se completa pauta intravenosa y tras 4 semanas se decide su alta para continuar el tratamiento de forma oral hasta completar 6 semanas.

#### Conclusiones y comentarios

Gracias al avance de los antibióticos y terapias quirúrgicas, la morbimortalidad asociada a la osteomielitis aguda

ha disminuido drásticamente. El inicio precoz de un tratamiento adecuado cobra gran importancia, incluso antes de tener la confirmación por imagen o cultivo, debido al riesgo de que ocurran importantes secuelas a largo plazo.

Aunque nuestro caso fue de evolución tórpida, actualmente hay tendencias a pasar el tratamiento antibiótico a vía oral cuando se demuestre mejoría clínica y analítica. En general, se suele mantener tratamientos intravenosos entre 7-10 días, incluso hay series con periodos más cortos de 2-4 días.



### OSTEOMIELITIS AGUDA DE LOCALIZACIÓN NO HABITUAL

José David Martínez Pajares, Olga Díaz Morales, Ana Zayas García, Juan Trigo Moreno, Juan Carlos Ramos Díaz  
*Hospital de Antequera, Málaga, España*

#### Introducción

La osteomielitis aguda afecta a 1/12.500 sujetos al año en países desarrollados. El germen más frecuente es el *Staphylococcus aureus* y la vía de llegada más frecuente con diferencia es la diseminación hematogena. Cualquier hueso puede verse afectado, aunque con más frecuencia se producen en los huesos largos de las extremidades y en la pelvis, y se pone de manifiesto debido a la presencia de signos inflamatorios (dolor, calor, eritema, impotencia funcional, etc.). La afectación en otras localizaciones como cabeza, tórax, pies y manos (a excepción del calcáneo) es muy infrecuente (< 1%).

#### Resumen del caso

Presentamos dos casos de osteomielitis de localización excepcional en hueso temporal y esternón:

**Caso 1:** Niño de 6 años, presentaba clínica de 2 semanas de evolución de fiebre (38,5 °C) y tumefacción blanda (4 x 3 cm) en región temporal izquierda, dolorosa con la masticación y la palpación, sin lesión de la piel adyacen-

te. Se pautó amoxicilina-clavulánico oral 48 horas antes del ingreso, sin mejoría. Al ingreso presentaba leucocitosis (21.000/mmc) con desviación izquierda (61,4% neutrófilos) y PCR 8,8 mg/dl. La RMN craneal mostró edema óseo con quiste de 3 mm, y engrosamiento de la musculatura adyacente. Recibió tratamiento con amoxicilina-clavulánico intravenosa, con buena respuesta clínica. No se consiguió aislar agente causal.

**Caso 2:** Niño de 15 meses, presentaba clínica de 1 semana de evolución caracterizado por fiebre y tumoración dura y dolorosa (2 x 2 cm) en el tercio inferior del esternón. No refería traumatismo previo. Había sido diagnosticado 4 días antes de otitis media y bronquitis, y se encontraba en tratamiento con amoxicilina a 80 mg/kg/día y prednisona a 1 mg/kg/día, quedando afebril pero con aumento de tamaño de la tumoración. Al ingreso presentaba leucocitosis (19.900/mmc) con desviación izquierda (8.800 neutrófilos), trombocitosis (829.000/mmc), con aumento discreto de reactantes de fase aguda (PCR 1,5 mg/dl, VSG 61 mm 1.<sup>a</sup> h). Se realizó TC de tórax, que mostró cambios óseos compatibles con osteomielitis, sin afectación de partes blandas. Recibió tratamiento con amoxicilina-clavulánico con buena respuesta clínica, y no se consiguió aislar el agente causal.

## Conclusiones y comentarios

Los casos presentados corresponden a dos niños que presentaban sendas tumoraciones inflamatorias en localizaciones poco habituales. En estos casos es fundamental tener un alto grado de sospecha clínica (como demuestra que ambos pacientes fueron atendidos en varias ocasiones antes de llegarse al diagnóstico), ya que de lo contrario existe el riesgo de retrasar el diagnóstico y el tratamiento adecuados, lo que puede conllevar a un mayor riesgo de complicaciones y secuelas.

## PANCREATITIS AGUDA ASOCIADA A SHOCK TÓXICO ESTREPTOCÓCICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Desirée Barato Monzón, Irene Satorre Viejo, Clara Requena Benito, María Teresa Fernández Castaño, Belén Collado Coso, Elena Gastaldo Simeón

*Hospital Universitario de la Ribera, Alzira, Valencia, España*

### Introducción

El síndrome del *shock* tóxico estreptocócico (SSTE) es una complicación grave e infrecuente en pediatría que pertenece al grupo de enfermedades invasivas por estreptococo y que se define por hipotensión precoz y fallo multiorgánico. El diagnóstico de esta entidad requiere el aislamiento de estreptococo betahemolítico del grupo A al menos en una localización estéril. Aunque el SSTE se asocia más frecuentemente a infecciones de tejidos blandos, en el 20% de los casos se presenta asociado a otras entidades menos frecuentes.

El objetivo es presentar un caso de pancreatitis aguda asociada a SSTE en una niña de 6 años previamente sana.

### Resumen del caso

Niña de 6 años que acude a Urgencias por exantema escarlatiniforme y fiebre de 24 horas de evolución. Diagnosticada inicialmente de escarlatina con *streptotest* positivo se remite a domicilio con tratamiento antibiótico (amoxicilina oral). Al día siguiente consulta de nuevo por deposiciones líquidas frecuentes, mialgias y anuria de 12 horas.

En la exploración clínica se observa regular-mal aspecto general, hipotensión, taquicardia, hiporreactividad, cianosis acra y peribucal, relleno capilar mayor de 2 segundos, sequedad de mucosas, exantema escarlatiniforme no petequial con signo de Pastia y discreto edema palpebral.

En las exploraciones complementarias destacan: leucocitosis (15.600/l), PCR 182,83 mg/l, fallo renal (creatinina elevada 1,36 mg/dl), hipopotasemia (2,9 mmol/l), fallo hepático con coagulopatía de consumo (GOT 149 U/l, GPT 62 U/l, TTPA 58,9 segundos, TP 32,2 segundos, índice de Quick 23%) y acidosis metabólica (pH 7,24, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 17,6 mEq/l, EB -9,3 mEq/l). Se realiza ecografía abdominal sin alteraciones. Tras expansión con fluidos iv, administración de vasoactivos e inicio de antibioterapia precoz inicia quejido y distrés respiratorio con alteración gasométrica. Se realiza intubación conectándose a ventilación mecánica completando tratamiento con Clindamicina, Vancomicina y Penicilina G durante 12 días. Presenta mejoría progresiva con extubación al 4.<sup>o</sup> día.

En la analítica de control sin asociar la paciente ninguna sintomatología se objetiva cifra de amilasa elevada, se realiza ecografía abdominal que muestra imagen compatible con pancreatitis aguda. Se pauta dieta pobre en grasas y tratamiento intravenoso con omeprazol con normalización posterior de la ecografía y de las cifras de amilasa.

### Conclusiones y comentarios

Se ha demostrado la asociación de SSTE con pancreatitis aguda como resultado de bacteriemia o marcador de respuesta inflamatoria sistémica, por tanto el SSTE debe considerarse como una posible causa de pancreatitis aguda.

## PAPILOMATOSIS RESPIRATORIA RECURRENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Garazi García Ulazia, Nerea López Vázquez, Javier Aristegui Fernández, Lucía Sáenz Casquero, José Antonio Anta Escudero, Elisa Garrote Llanos

*Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción

Se presenta el caso de paciente con lesiones verrugosas en paladar blando, compatibles con papilomatosis respiratoria recurrente causada por el virus del papiloma hu-

mano (VPH). Se trata de una enfermedad rara, pero con morbilidad y complicaciones importantes que requiere intervenciones repetidas y tratamiento adyuvante.

### Resumen del caso

Niña de 7 años remitida desde Otorrinolaringología, por hallazgo casual de lesiones verrugosas en paladar blando en exploración de estudio de apneas nocturnas y confirmación de hallazgos compatibles con papilomatosis por VPH en biopsia de las mismas. No tiene otros antecedentes de interés y en la consulta presenta una exploración física normal. Se recoge muestra de secreciones faríngeas donde se detecta mediante técnica de PCR DNA de VPH de genotipo 6. Rehistoriando a los padres, refieren que ambos están afectados de papilomatosis genital y que la madre tuvo lesiones durante el embarazo, tratadas con exéresis.

La papilomatosis respiratoria recurrente, es una enfermedad crónica causada por el VPH (tipo 6 y 11 mayoritariamente), caracterizada por lesiones papilomatosas recurrentes en la vía respiratoria, sobre todo en laringe. La principal vía de transmisión es la vertical, a partir de lesiones papilomatosas en los genitales maternos; siendo factores de riesgo los partos vaginales, el tiempo prolongado de parto, infecciones recientes y edades maternas tempranas. Aun así, a día de hoy, no existe recomendación clara de cesárea electiva en madres afectas ni estudios que examinen los efectos del tratamiento prenatal de las lesiones en la transmisión. Es importante tener en cuenta la posibilidad de que se trate de un caso de abuso sexual cuando no existe este antecedente. El síntoma principal es la ronquera, aunque puede manifestarse en forma de tos crónica, estridor, disnea o disfagia. La laringoscopia nos permitirá la visualización de las lesiones y la toma de biopsias para la confirmación diagnóstica. No existe tratamiento curativo, por lo que se emplea la exéresis repetida junto con terapias adyuvantes en casos refractarios.

La paciente está pendiente de una nueva valoración en quirófano 7 meses tras la primera exéresis.

### Conclusiones y comentarios

Se trata de una enfermedad a tener en cuenta en pacientes con clínica respiratoria refractaria al tratamiento habitual. Están pendientes el aclarar el papel de las terapias adyuvantes en los casos refractarios a exéresis repetidas y una mayor definición de los factores de riesgo para la transmisión vertical. La vacuna tetravalente puede tener un papel importante a la hora de reducir la enfermedad genital y por tanto la papilomatosis respiratoria recurrente.

## PILOMATRICOMA EN NIÑO DE 5 AÑOS COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ADENITIS CERVICAL GRANULOMATOSA

Nuria Puente Ubierna, José Tomás Ramos Amador, Luis Felipe Ávila Ramírez, Luis Ortega Medina, Zarife Daoud Pérez, Beatriz Iglesias González

*Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España*

### Introducción

El niño con una masa cervical representa un desafío para el pediatra ya que el diagnóstico diferencial puede variar desde una anomalía congénita hasta una neoplasia. Lo más frecuente en niños son los procesos benignos de origen inflamatorio. Presentamos un niño con tumoración laterocervical anterior con diagnóstico de pilomatricoma, tumor benigno infrecuente de la piel asociado a folículos pilosos. Se estima una incidencia menor del 1% en el total de tumores benignos de la piel. El 60% se encuentran en menores de 20 años, con un pico entre 8-10 años. La localización más frecuente es en la cabeza y cuello. No presenta características específicas, por lo que su diagnóstico se basa en el estudio de anatomía patológica. El único tratamiento posible, aunque no siempre necesario, es la cirugía. El objetivo del estudio es atraer la atención de este tumor benigno en el diagnóstico diferencial de adenitis cervical, para evitar intervenciones y tratamientos innecesarios.

### Resumen del caso

Caso clínico: Un niño de 5 años sin antecedentes de interés acude a su Centro de Salud por presentar una tumoración laterocervical izquierda anterior de 2 x 1 cm eritematosa, de consistencia dura, no adherida, no dolorosa, de 3 meses de evolución. A pesar del tratamiento antibiótico oral durante dos semanas, no se observa mejoría. Es derivado a consultas de Cirugía Pediátrica donde se solicita una ecografía cervical. En ella se aprecia una imagen nodular subcutánea de un diámetro de 1,1 cm, que sugiere un ganglio de características benignas, realizándose PAAF compatible con adenitis cervical granulomatosa con alto grado de necrosis. Se realiza una analítica (hemograma y bioquímica normales), Mantoux (0 mm), serologías (VEB IgG positivo, CMV IgG positivo y *Bartonella henselae* IgG indeterminada (1/64); VEB IgM, Toxoplasmosis IgG e IgM, CMV IgM negativos), Rx de tórax (normal) y estudio microbiológico (tinción, PCR y cultivo de micobacterias negativo). Con la sospecha diagnóstica de adenitis cervical por micobacteria atípica, se programa para cirugía y se pauta tratamiento empírico con claritromicina y ciprofloxacino. A las 3 semanas, se realiza exéresis total con el diagnóstico anatomopatológico de pilomatricoma, sin signos de malignidad, con evolución clínica favorable y curación completa.

## Conclusiones y comentarios

El pilomatricoma se debe incluir en el diagnóstico diferencial de adenitis cervical en niños, tanto por sus hallazgos clínicos, como ecográficos e histopatológicos con frecuente existencia de granulomas y necrosis.



## PIOMIOSITIS EN UN NIÑO DE 19 MESES DE EDAD

Jorge Ademir Lévano Vásquez  
Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España

### Introducción

La piomiositis primaria es una infección subaguda del músculo esquelético, endémica en países tropicales, aunque se ha descrito también en climas templados, que habitualmente resulta de bacteriemias transitorias.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un paciente varón de 19 meses de edad que acude a urgencias por un cuadro de 24 horas de evolución caracterizado por cojera, limitación para la deambulacion y dificultad para incorporarse. No antecedente de traumatismo. Afebril. Sin antecedentes personales ni familiares de interés.

En urgencias:

Peso 13,5 kg, temperatura 36 °C.

Impresión general: Quejoso, buena coloración, perfusión periférica, e hidratación. Locomotor: Dolor al incorporarse en el plano horizontal, rechaza la deambulacion. No limitación en la movilización de las caderas, no puntos dolorosos en extremidades ni raquis. No tumefacción articular, ni signos externos de flogosis. No heridas ni hematomas. Resto de la exploración normal.

Se realiza ecografía de caderas, sin hallazgos significativos y se remite a casa con analgésicos.

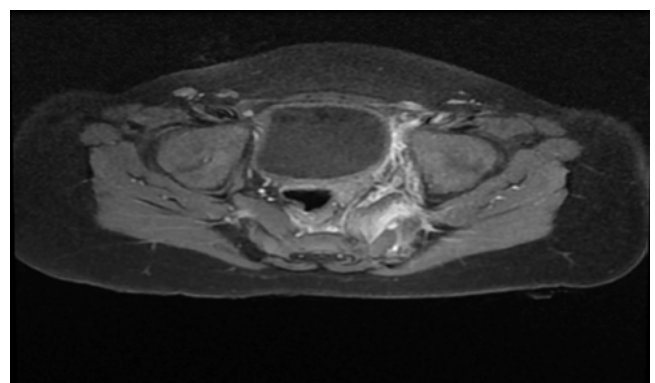
A las 24 horas acude nuevamente por persistencia del dolor. En la exploración dolor al incorporarlo de la posición de decúbito y al cambiar pañales. Se solicita analítica, donde se objetiva leucocitosis con neutrofilia y aumento de PCR, y se envía muestra para hemocultivo. Ingresa ante la sospecha clínica de Discitis, con Cefuroxima intravenosa (IV).

En planta, el primer día pico febril de 38 °C, se realiza RMN lumbar-pélvico con contraste donde se objetiva alteración de la señal y captación de contraste difusa que afecta musculo piramidal izquierdo, la grasa en pelvis menor izquierda y psoas iliaco izquierdo así como paquete vásculonervioso. El musculo piramidal izquierdo esta engrosado forma difusa y capta contraste de forma difusa. No se objetivan imágenes de absceso.

Ante el diagnóstico de Piomiositis se añade al tratamiento Cloxacilina IV. El paciente evoluciona favorablemente, se realiza control analítico a las 72horas, descenso de PCR y sin leucocitosis. El hemocultivo es negativo. Se da de alta con cefuroxima y cloxacilina oral para completar un total de 4 semanas.

## Conclusiones y comentarios

En conclusión, ante todo niño con fiebre, dolor osteomuscular localizado y/o impotencia funcional debemos considerar la Piomiositis como posible entidad dentro del diagnóstico diferencial. Es esencial conocer la mayor rentabilidad de la RM frente a otras técnicas diagnósticas de fácil acceso pero escasa sensibilidad en las fases precoces. El tratamiento antibiótico inicial en fases precoces es la cloxacilina o cefalosporinas de primera generación durante 3 a 6 semanas.



## POLISEROSITIS Y AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA POR VIRUS EPSTEIN-BARR

Mireya Orío Hernández, Encarnación Lancho Monreal, Mercedes Alonso Cristobo, María Elena Cabezas Tapia, Beatriz Fernández Rodríguez, Carlos García Vao Bel  
*Hospital del Tajo, Aranjuez, Madrid, España*

### Introducción

Se han descrito diversas manifestaciones clínicas de la infección por virus Epstein Barr (VEB). Se presenta el caso inusual y grave de afectación multiorgánica producido por este.

### Resumen del caso

Niña de 7 años sin antecedentes personales ni familiares de interés consulta en Urgencias por fiebre de hasta 39,8 °C de 48 horas de evolución, con exantema generalizado pruriginoso y urticariforme. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico por sospecha de faringoamigdalitis aguda. Exploración física: AEG, leve edema palpebral y labial, exantema generalizado de lesiones circulares habonosas de centro oscuro, confluentes en placas en muslos, adenopatía rodadera submandibular izquierda de 2 cm y molestias difusas a la palpación periumbilical, resto normal. Analítica en Urgencias destaca linfopenia de 600/mcl (L: 6.560/mcl, N: 5.300/mcl), PCR 204 mg/l, Paul-Bunnell negativo. Proteinuria (100 mg/dl). Rx tórax normal. Ingresada con amoxicilina-clavulánico i.v. 100 mg/kg/día.

Evolución: a las 24 horas persiste linfopenia y se asocia trombopenia e hipoalbuminemia; se elevan PCR (275 mg/l), procalcitonina (2,38 mg/ml) y persiste proteinuria. Ante el aumento de edemas y el dolor abdominal, con ecografía abdominal normal, se inicia tratamiento con metilprednisona iv con leve mejoría de edemas. A las 48 horas, tras 24 horas de oliguria y sin fiebre, inicia taquicardia (145 lpm en sueño), desaturación progresiva (90%) con ritmo de galope y subcrepitanes bibasales, no hipotensión. EKG: taquicardia sinusal, Rx tórax: mínimos derrames pleurales, Ecocardiografía: leve derrame pericárdico y pleural bilateral, normofunción cardiaca. Ingresada en UCI y allí presenta inestabilidad hemodinámica con hipotensión y oliguria precisando dopamina y furosemida. Persistió fiebre, exantema reactantes de fase aguda muy elevados (PCR 430 mg/l y VSG 116 mm). Se inicia claritromicina ante la sospecha de eritema exudativo multiforme. Mejora progresivamente y sale a planta, donde se retira antibioterapia al conocer los resultados de los estudios: Positividad de carga viral (4.930 copias/ml) para VEB (IgG VEB positiva, IgM VEB negativa), con negatividad de todos los estudios microbiológicos (hemocultivos, urocultivos, coprocultivos, exudado nasofaríngeo, Mantoux, serologías y test rápidos de virus) y reumatológicos realizados. Se da de alta con el diagnóstico de poliserositis y afectación multiorgánica por VEB a los 11 días de ingreso.

### Conclusiones y comentarios

En Pediatría las infecciones que cursan con fiebre y exantema son muy frecuentes y de diversa etiología.

Pese a que las infecciones producidas por el VEB suelen cursar de forma benigna e incluso asintomática, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cuadros de mayor gravedad como el descrito.

## REAGUDIZACIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI: ANEURISMAS SIN PREVIO AVISO

Bárbara Moreno Sanz-Gadea, Margarita Sellers Carrera, Cristina Rodríguez De Tembleque Aguilar, Talía Sáinz Costa, Lucía Deiros Bronte, María de Ceano-Vivas La Calle  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid, España*

### Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es la segunda vasculitis más frecuente en la infancia después de la púrpura de Schölein-Henoch, y la primera causa de enfermedad cardiaca adquirida en la edad pediátrica en países desarrollados. Los aneurismas coronarios son la afectación cardiaca más frecuente, apareciendo en el 15-25% de los pacientes con EK no tratada, con una mortalidad del 2-3%.

A continuación, presentamos un caso clínico con reagudización de EK y desarrollo de aneurismas no presentes al inicio del cuadro.

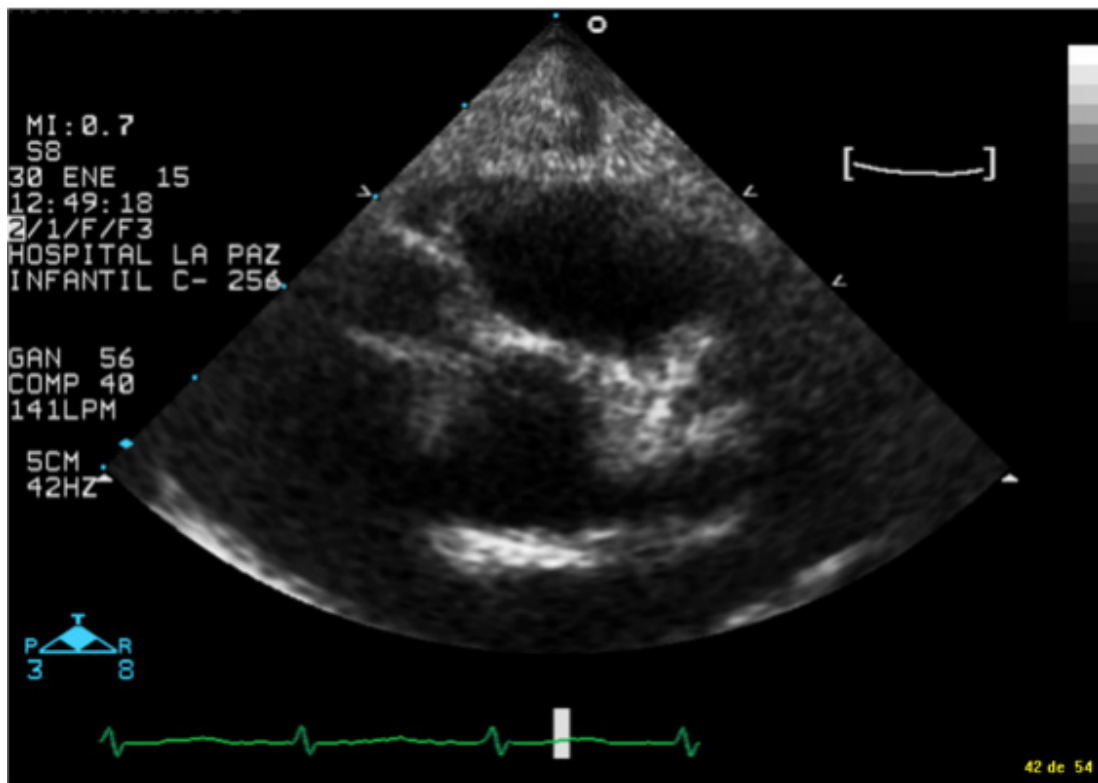
### Resumen del caso

Lactante de 7 meses ingresado por EK incompleto. En el noveno día de inicio del cuadro, se instaura tratamiento con gammaglobulina intravenosa (2 g/kg en 24 horas), AAS (80 mg/kg/día) y corticoides (2 mg/kg/día) con buena evolución, quedando afebril y asintomático a las 12 horas de finalizar la inmunoglobulina. Se realiza ecocardiograma al décimo día en el que se objetiva arteria coronaria izquierda con trayecto inicial fusiforme de 2,2 mm en el origen (*z-score* 2,57). Se decide alta con tratamiento con AAS y corticoides, sin presentar complicaciones cardiacas.

A los 9 días de la defervescencia, reaparece la fiebre con alteraciones analíticas compatibles con reagudización de EK, pautándose 2ª dosis de gammaglobulina con buena respuesta. A los 11 días del segundo ingreso, se realiza ecocardiograma en el que se observan dilataciones aneurismáticas de la coronaria derecha de 7,5 mm (*z-score* 19,17), de la descendente anterior de 3 mm (*z-score* 6,03) y de la circunfleja de 5 mm (*z-score* 2,66). La arteria coronaria derecha cumple criterios de aneurisma gigante al presentar un *z-score* > 7. Ante estos hallazgos se inicia anticoagulación con acenocumarol, que se mantendrá de forma indefinida.

## Conclusiones y comentarios

- El interés de este caso radica en la reagudización tardía de EK acompañada de la aparición de aneurismas coronarios pese al tratamiento mantenido con corticoterapia desde el primer episodio.
- El inicio tardío del tratamiento, la persistencia de la fiebre o la reagudización son factores de riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios.
- Se debe administrar inmunoglobulina intravenosa entre el 5º-10º día de comienzo de fiebre, o antes si el diagnóstico es claro, para mejorar el pronóstico de la enfermedad.
- Es muy importante el seguimiento cardiológico ya que las alteraciones cardíacas suelen aparecer de forma subaguda.
- Se debe iniciar tratamiento anticoagulante ante aneurismas mayores de 8 mm o con  $z\text{-score} > 7$  para evitar complicaciones a largo plazo.



## REVISIÓN RETROSPECTIVA DE CELULITIS ORBITARIAS Y PERIORBITARIAS

Inés Niyubahwe O, Aida González Benavides, Ilargi Urriza Ripa, Arantxa Mosquera Gorostidi, Isabel San Martín García, Mercedes Herranz Aguirre  
Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

### Introducción y objetivos

Revisar las características clínicas, diagnóstico y tratamiento de los pacientes con celulitis orbitarias y periorbitarias ingresados en nuestro hospital.

### Métodos

Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas informatizadas.

Recogemos pacientes ingresados por celulitis entre 2010-2014. Principales variables analizadas: edad, sexo, sintomatología, pruebas complementarias, tratamiento, destino, complicaciones y evolución. Se analizan los datos mediante el programa SPSS 20.0.

Criterios de ingreso en nuestro centro: Inflamación palpebral moderada, mal estado general, < 1 año, mala evolución o no mejoría con antibiótico oral en 48 horas, no certeza de cumplimiento del tratamiento o imposibilidad de seguimiento médico en 24-48 horas. Se considera celulitis orbitaria cuando hay proptosis y diplopia o paresia de oculomotores realizándose entonces TAC craneal.

### Resultados

Durante este periodo ingresaron con celulitis un total de 52 niños, mediana de edad de 26,5 meses (rango entre

4 meses y 13 años), 61,5% fueron varones. De los 52 solo 4 fueron orbitarias y presentaron complicaciones (absceso etmoidal, dacrocistitis, y dos flemones subperiósticos).

El 94,2% correctamente vacunados según calendario, el 67,3% habían recibido 2 o más dosis de vacuna antineumocócica.

El síntoma principal fue el edema palpebral (96%), tenían fiebre el 73,1%. Entre los síntomas asociados más frecuentes destacan: eritema conjuntival y dolor ocular. Previamente al diagnóstico de celulitis, el 25% presentaba conjuntivitis y un 15,4% cuadro catarral.

Se realizó analítica sanguínea en todos los casos: 40% presentaba leucocitosis (> 15.000), 21,2% neutrofilia (> 10.000), 43,8% PCR elevada (> 30 mg/l), 23,1% PCT elevada (> 0,5 ng/ml), 51,5% VSG elevada (> 30). Solo un paciente hemocultivo positivo para *S. pneumoniae*.

Se realizaron 7 TAC, 5 de los cuales mostraron hallazgos patológicos.

Todos los casos se trataron con antibioterapia intravenosa, mayoritariamente con amoxicilina-clavulánico (67,3%) seguido en frecuencia de combinaciones antibióticas (11,5% cefalosporina 3ª generación + cloxacilina y 11,5% cefalosporina 3ª generación + clindamicina). El tiempo medio de tratamiento intravenoso fue de 4,65 días. Al alta se continuó antibioterapia oral (amoxicilina clavulánico en el 67,3% de los casos). La media de días de tratamiento antibiótico total (parenteral y vía oral) fue de 13 días.

La media de ingreso fue de 4,63 días.

Cuatro niños presentaron recurrencia, y solo uno de ellos precisó reingreso.

### Conclusiones

- La mayoría son celulitis periorbitarias.
- La mayoría van precedidas por conjuntivitis y/o cuadro catarral.
- El antibiótico más empleado en nuestros paciente es Amoxicilina-clavulánico tal y como está recomendado.
- Fue poco común el desarrollo de complicaciones y/o recurrencias, presentándose todas ellas en pacientes con celulitis orbitarias.

### SHOCK TÓXICO ESTREPTOCÓCICO: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ

Lidia Elena Rodríguez Martín<sup>1</sup>, Marina García Domínguez<sup>1</sup>, María Isabel García Ruiz-Santa Quiteria<sup>1</sup>, Marta Melón Pardo<sup>1</sup>, Lola Falcón Neyra<sup>1</sup>, Rafael Chulián Cruz<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

### Introducción

La infección invasiva por estreptococo tiene un pronóstico infausto si no se instaura tratamiento de forma precoz. En ocasiones, el desencadenante es un traumatismo cerrado. La clínica inicial es inespecífica, por lo que un alto índice de sospecha debe conducirnos al diagnóstico y manejo. El propósito de este caso es poner de manifiesto la importancia del diagnóstico precoz e instaurar tratamiento adecuado para evitar la rápida progresión a fallo multiorgánico.

### Resumen del caso

Paciente mujer de 4 años de edad, sana, vacunada según calendario que consulta en Urgencias por cuadro de fiebre alta (hasta 39'8 °C) de 24 horas de evolución y exantema generalizado de reciente aparición acompañado de vómitos. Destaca el antecedente de traumatismo costal el día previo, donde presenta hematoma doloroso de gran tamaño. En la exploración la niña presenta buen estado general, eupnéica (30 rpm), taquicárdica (130 lpm), con tensión arterial adecuada para su edad. Destaca exantema purpúrico en parrilla costal derecha coincidiendo con localización del traumatismo así como exantema macular puntiforme generalizado, con algunos elementos micropetequiales. Presenta, además, hiperemia labial con enantema en paladar blando. Los resultados analíticos muestran leucocitosis con neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda y creatinina, y alteración en los parámetros de coagulación.

Ante la sospecha de enfermedad invasiva estreptocócica, se inicia tratamiento antibiótico con cefotaxima (50 mg/kg/dosis cada 6 horas) más clindamicina (10 mg/kg/dosis cada 8 horas). Se decide ingreso para monitorización de constantes y control clínico. Tras el inicio de la antibioterapia la paciente queda afebril con mejoría de parámetros analíticos. El resto de las pruebas no muestran alteraciones significativas y microbiológicamente no se consigue aislamiento del germen en hemocultivo. La paciente presentó excelente respuesta clínica sin complicaciones intercurrentes.

### Conclusiones y comentarios

Es muy importante la realización de una buena anamnesis que profundice en antecedentes de tipo traumático o posible puerta de entrada cutánea, así como tener una alta sospecha clínica, ya que se está observando un incremento de los casos de infección invasiva estreptocócica en edad pediátrica.

El inicio de antibioterapia empírica ante la sospecha de enfermedad invasiva estreptocócica debe realizarse de forma precoz con cefalosporinas de 3ª generación, y asociar clindamicina para aprovechar su acción inhibitoria de la síntesis proteica y la producción de toxinas.



## SÍNDROME DE ESCALDADURA ESTAFILOCÓCICA DE DIAGNÓSTICO NEONATAL

Sandra Sevilla Denia, Francisca Bermejo Costa, José Ramón Fernández Fructuoso, Marta Díaz Ruiz, Alba Rodríguez Sánchez, Ana Lorente Nicolás  
*Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

### Introducción

El síndrome de escaldadura estafilocócica (SSS) es una enfermedad poco frecuente en nuestro medio, aunque su incidencia parece estar aumentando en los últimos años. Presenta una potencial morbi-mortalidad sin un manejo adecuado. Las principales complicaciones son secundarias a deshidratación o sobreinfección (celulitis, sepsis, fascitis necrosante). Está causado por *Staphylococcus aureus* (SA) productor de toxinas exfoliativas. La bacteria suele localizarse en mucosas y produce toxinas que pasan al torrente sanguíneo dando lugar a descamación intraepidérmica a distancia del foco inicial.

### Resumen del caso

Neonato de 25 días de vida que presenta desde hace 10 días foliculitis en barbilla y *filtrum*, asociando en las últimas 24 horas lesiones cutáneas generalizadas y descamación perioral con costras, por lo que se inicia tratamiento tópico con mupirocina sin mejoría. Presen-

ta secreción ocular amarillenta desde el nacimiento. No antecedentes perinatales ni familiares de interés. A la exploración física destaca exantema maculo-eritematoso generalizado con descamación perioral eritemato-costrosa. Resto de exploración sin otros hallazgos. A su ingreso se extraen cultivos periféricos (exudado ocular, faríngeo y hemocultivo) y se inicia rehidratación y antibioterapia empírica intravenosa con Cloxacilina. A las pocas horas desaparece la eritrodermia generalizada, sin embargo, aparecen de forma brusca múltiples lesiones ampollas superficiales y confluentes, de predominio en tronco, flexuras y extremidades, sin afectación palmo-plantar ni mucosas. Dichas ampollas se rompen con gran facilidad, con signo de Nikolsky positivo, dejando al descubierto piel desnuda con base eritematosa y aspecto de escaldadura. Se aplica tratamiento tópico con vaselina líquida, y las lesiones evolucionan a descamación papirácea superficial. Presenta en todo momento buen estado general, estabilidad hemodinámica y diuresis normal, sin datos clínicos ni analíticos de sepsis. Se completan 6 días de tratamiento intravenoso y 4 días más con Cloxacilina oral. No se aisló SA en ninguno de los cultivos periféricos.

### Conclusiones y comentarios

El SSS debe sospecharse en un niño pequeño con eritrodermia aguda y afectación conjuntival o peribucal, incluso en el periodo neonatal. El diagnóstico es clínico ya que no existen alteraciones analíticas específicas. Deben tomarse muestras para cultivo de mucosas y no únicamente en las lesiones cutáneas, que están ocasionadas por las toxinas. En estos casos es necesario iniciar tratamiento con Cloxacilina a la espera de los resultados de los cultivos, ya que el tratamiento precoz reduce las complicaciones y conduce a la curación sin secuelas.





## SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO SECUNDARIO A ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA

Isabel María González León, Emilia Fernández Romero, Rocío Risquete García, Gerardo García Matas  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

### Introducción

El síndrome hemolítico-urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica de predominio renal, que puede afectar otros parénquimas. Clínicamente se caracteriza por: anemia hemolítica no inmune, trombocitopenia, insuficiencia renal aguda (IRA). Es la causa más frecuente de IRA en niños previamente sanos. El 90% cursa con diarrea, llamado SHU típico (*E. coli/Shigella dysenteriae*). El 10% restante corresponde a SHU atípico (SHU-a), incluyendo los secundarios a infección neumocócica entre otras causas, y siendo de peor pronóstico.

### Resumen del caso

Niña de 2 años con fiebre de 5 días de evolución, acompañada de tos, dolor costal y menor ingesta.

Antecedentes personales: Bien inmunizada, no antineumocócica. Resto sin interés.

Exploración: Aceptable estado general. Disfonía. Taquipnea, no tiraje. Palidez mucosa. Rinorrea clara. Hipoventilación pulmonar derecha. Resto sin hallazgos patológicos.

Evolución/tratamiento:

Al ingreso: Radiografía PA tórax: condensación neumónica en lóbulo medio-inferior derecho, borrando silueta cardiaca y hemidiafragma. Línea de derrame en pared derecha. Ecografía torácica: derrame pleural extenso derecho, sin tractos fibrosos. Hemograma, coagulación, bioquímica, función renal: normales. PCR: 260 mg/l. Hemocultivo: negativo. Aspirado nasofaríngeo *Influenza*/VRS: negativos. Líquido pleural: bioquímica compatible con exudado; antígeno neumococo positivo; en cultivo se aísla *S. pneumoniae*. Con el diagnóstico de neumonía lobar derecha y derrame paraneumónico se ingresa en UCI-P, realizándose toracocentesis ecodirigida con colocación de drenaje pleural y sistema de aspiración continua. Recibe tratamiento con ampicilina y clindamicina intravenosa, y oxigenoterapia en cánulas nasales.

24-48 horas: Ecografía torácica: mínimo contenido de líquido residual. Previo a la retirada del tubo pleural inicia sangrado activo por el mismo. Anemia y plaquetopenia (Hb 9,7 g/dl; plaquetas 39.000/mm<sup>3</sup>), precisando trasfusión de hemoderivados. A las 48 horas, comienza con HTA (> p90), hematuria macroscópica y fallo renal (Urea 116mg/dl; creatinina 1,48 mg/dl), cumpliendo criterios diagnósticos de SHU asociado a enfermedad neumocócica.

Reticulocitos, fribrinógeno, ecocardiografía: normales. Frotis de sangre periférica: anemia y plaquetopenia con abundantes esquistocitos. Test Coombs directo positivo.

C3-C4 normal. Ecografía abdominal: normal. Recibe tratamiento con gammaglobulina inespecífica IV, furosemina y restricción hídrica.

72-96 horas: persiste coagulopatía, empeoramiento de función renal (urea 210 mg/dl; creatinina 2,65 mg/dl), aumento de ácido úrico, transaminasas y LDH. Se inicia hemodiafiltración veno-venosa continua durante 48 horas, consiguiendo normalización progresiva de parámetros de función renal.

Posteriormente: Evolución favorable, con normalización progresiva de todos los parámetros bioquímicos-hematológicos. Es dada de alta asintomática a los 12 días.

### Conclusiones y comentarios

Como en nuestro caso, debemos considerar la posibilidad de SHU por neumococo en todo paciente con infección neumocócica demostrada y deterioro agudo de la función renal o presencia de discrasias sanguíneas, aunque es una complicación poco frecuente. Tiene una mortalidad del 25-50% y el 50% de los supervivientes evolucionan a enfermedad renal crónica. El tratamiento de las manifestaciones hematológicas (trasfusión de hemoderivados lavados y evitando el plasma, para evitar anticuerpos contra el antígeno T) junto con la depuración extrarrenal, ofrece mejores perspectivas de recuperación en la fase aguda.

## TUBERCULOSIS PULMONAR DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Lorena Gracia Torralba, Victoria Caballero Pérez, María Pilar Sanz de Miguel, Nuria Martín Ruiz, Carolina Castaño Vicente- Gella  
Hospital Obispo Polanco, Teruel, España

### Introducción

La tuberculosis continúa siendo en la actualidad un problema sanitario de primer orden y se observa un aumento de incidencia en países desarrollados, fruto de la inmigración procedente de zonas de elevada endemia de tuberculosis.

Es fundamental realizar cribado en pacientes residentes en España a la vuelta de estancias en sus países de origen para diagnosticar de forma precoz la infección y prevenir el contagio.

### Resumen del caso

Paciente varón de 4 años, nacido en España, familia procedente de Marruecos, aunque instalada en España hace 9 años. No tiene ningún antecedente patológico de interés.

Su hermana mayor de 18 años presenta tras un viaje a Marruecos clínica respiratoria y súbitamente una hemoptisis masiva, por lo que es hospitalizada, llegando al diagnóstico de tuberculosis pulmonar, forma cavitada.

Desde Atención primaria se realiza estudio a toda la familia y se remite al hermano menor por presentar Mantoux positivo (15 mm) e imagen radiológica de adenitis mediastínica. Se ingresa al paciente, realizando estudio completo (incluyendo 3 análisis de jugo gástrico, baciloscopia negativa). Se inicia tratamiento con cuadruple terapia (isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol) en espera de resultados de los cultivos y sensibilidad de la cepa.

Sigue controles clínicos mensuales y a los 2 meses se realiza control radiológico en el que objetiva franco empeoramiento de la imagen, con importante afectación de parénquima pulmonar derecho. Se decide realización de TAC pulmonar donde se objetivan adenopatías mediastínicas de gran tamaño que provocan una atelectasia masiva de lóbulo medio pulmonar derecho.

Se decide añadir al tratamiento corticoides orales a 2 mg/kg/día durante 8 semanas, con posterior pauta descendente. Así mismo se comenta caso con Trabajo Social de su localidad para realizar terapia directamente observada, garantizando así el cumplimiento terapéutico.

Se recibe resultado de baciloscopias de su hermana, donde se aísla *Micobacterium tuberculosis complex* sensible a todos los fármacos antituberculosos.

A los 4 meses de inicio de tratamiento se repite la radiografía de tórax objetivando clara disminución de las adenopatías y mejoría de la ventilación del pulmón derecho.

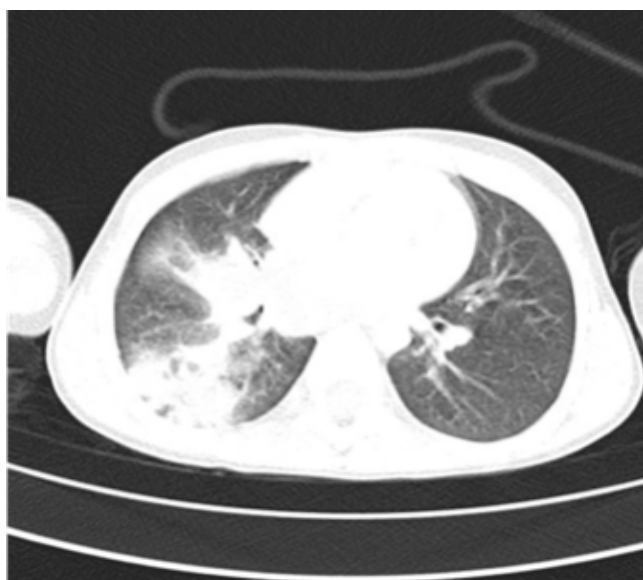
Actualmente se encuentra asintomático, completando la pauta de tratamiento con isoniacida y rifampicina.

## Conclusiones y comentarios

Tras la visita a un país endémico de tuberculosis debería realizarse despistaje de la enfermedad tuberculosa en toda la familia.

En los casos de adenitis mediastínica tuberculosa debe plantearse el uso de corticoide asociado a los antituberculosos por su poder antiinflamatorio.

La primera causa de fracaso terapéutico es la falta de cumplimiento del mismo, por lo que hay que investigarlo.



## TUMORACIÓN SUBMANDIBULAR DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA POR ENFERMEDAD DEL ARAÑAZO DE GATO SIMULANDO UNA INFECCIÓN POR MICOBACTERIAS O NEOPLASIA MALIGNA

Lledó Garcés Montolio, Julia Gomez Rodriguez, Ignasi Barber Martínez de la Torre, Anna Fàbregas Martori, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué

Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona, España

### Introducción

La enfermedad por arañazo de gato (EAG) es una infección producida por *Bartonella*, principalmente las especies *henselae* y *quintana*. Clínicamente presenta linfadenopatía regional en la zona de inoculación. El diagnóstico es clínico y serológico, y su aislamiento en la biopsia es poco frecuente al ser una bacteria intracelular. El tratamiento recomendado son los macrólidos y en inmunocompetentes la enfermedad suele autolimitarse.

Presentamos un caso de una adenopatía submandibular de evolución tórpida secundaria a EAG.

### Resumen del caso

Niña de 4 años, sin antecedentes, que consultó por adenopatía submandibular derecha de 8 x 6 cm, de consistencia dura, rápida aparición y fiebre. La analítica mostró leve elevación de los reactantes de fase aguda y el hemocultivo fue negativo. Ante la sospecha inicial de adenoflemón bacteriano se inició antibioterapia sistémica, quedando afebril pero persistiendo la adenopatía sin cambios. Se amplió el estudio con ecografía y biopsia que fueron compatibles con adenopatía de características inflamatorias; el PPD y el quantiferón fueron negativos. Las serologías (IgG e IgM) a *Bartonella* resultaron positivas y recibió tratamiento con azitromicina durante 5 días. A pesar del tratamiento la adenopatía persistió sin cambios y fistulizó. Se realizó resonancia magnética y nueva biopsia que también fueron compatibles con adenopatía inflamatoria (cultivo de la biopsia negativo). Se confirmó la seroconversión de las serologías a *Bartonella* a las 4 semanas. A las 6 semanas de iniciarse la clínica la adenopatía había prácticamente desaparecido.

### Conclusiones y comentarios

Ante cualquier adenopatía de larga evolución y que no mejora con el tratamiento antibiótico y/o antiinflamatorio se deben plantear otros diagnósticos alternativos como neoplasias, infección por micobacterias, virus o EAG.

## ÚLCERA DE LIPSCHÜTZ. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ÚLCERA GENITAL EN EDAD PEDIÁTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Alicia Rendo Vázquez, A. García Monge, M.J. Ferrero Díaz, A. Battikhi Precedo, N. García Plata, C. Pérez Pacín  
*Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo, España*

### Introducción

La úlcera vulvar de Lipschütz o *Ulcus vulvae acutum* es una forma poco frecuente de úlcera genital que aparece en los labios menores de adolescentes. Son características la aparición de una o más úlceras dolorosas con fondo purulento y márgenes irregulares, acompañadas de síntomas sistémicos.

La etiología es desconocida, se ha relacionado con la primoinfección por VEB, así como con CMV, gripe A...

Se han descrito dos formas de presentación: gangrenosa (más frecuente) y miliar.

El diagnóstico es por exclusión de otras causas más comunes de úlceras genitales.

### Resumen del caso

Paciente de 11 años, sin antecedentes de interés, que presenta fiebre y odinofagia asociando úlcera vulvar dolorosa de reciente aparición (48 h) sin traumatismo previo.

En la exploración física se observa una úlcera en labio mayor izquierdo de 1 cm de diámetro con escara bien definida, negra, con escaso exudado. Edema y tumefacción circundante. Introito vaginal No se palpan adenopatías inguinales ni a otro nivel. Orofaringe hiperémica sin exudados ni lesiones bucales. Resto de exploración física normal

Ingresa para estudio con el diagnóstico diferencial: etiología infecciosa (ETS y no ETS), sistémica, traumática o úlcera de Lipschütz.

Serologías completas y estudios bacterianos y víricos negativos.

Se instauró tratamiento empírico con azitromicina y penicilina G benzatina (2,4 M) en dosis única así como tratamiento sintomático. A las 72 horas: caída de la costra y fondo de fibrina. Al cabo de una semana se encuentra asintomática.

### Conclusiones y comentarios

Bajo el término de úlcera de Lipschütz se engloban aquellas ulceraciones agudas de la mucosa genital de niñas o adolescentes, en las que se descarta tanto una etiología venérea como el resto de causas habituales de ulceraciones genitales, y que cursan de forma autolimitada (1-3 semanas) en un contexto febril, con síntomas sistémicos propios de una infección viral.

Se trata de una entidad infrecuente, en muchas ocasiones infradiagnosticada debido a su escasa incidencia y a su difícil diagnóstico.

Importante el diagnóstico diferencial debiendo excluir el resto de causas de úlcera genital.

El tratamiento es sintomático, precisando en algunos casos ingreso para analgesia iv, debiendo instaurarse precozmente.

## UNA FIEBRE POCO FRECUENTE

Sara Chinchilla Langeber, Marta Osuna Marco, Ana Vidal Esteban, Sara Valderrama Arnay, María Carmen Suárez Arrabal, Miguel ángel Roa Francia  
*Hospital Universitario de Móstoles, Madrid, España*

### Introducción

El absceso pulmonar es una patología infrecuente en la población pediátrica que ocurre, generalmente, como complicación de una neumonía bacteriana. Los factores de riesgo son múltiples y la etiología incluye bacterias, virus, hongos y parásitos, siendo los microorganismos más frecuentes *Streptococcus pneumoniae* y bacterias anaerobias.

### Resumen del caso

Lactante de 25 meses que acude a Urgencias por fiebre (máximo 39 °C) de 5 días de evolución acompañado de tos productiva alternada con tos seca, mucosidad nasal, irritabilidad, decaimiento e inapetencia. En tratamiento desde los 3 días previos con amoxicilina-clavulánico y salbutamol sin mejoría. No ambiente epidémico familiar.

AP: prematuro de 31 + 4 semanas. PRN: 1,445 g (P50-75). REA III, precisando una dosis de surfactante y ventilación mecánica durante 3 días por enfermedad membrana hialina leve. Bronquiolitis y episodios de broncoespasmo de repetición sin ingreso ni tratamiento de base. No alergias conocidas. Vacunación completa (Prevenar-13, 3 dosis). Antecedentes familiares sin interés.

Exploración física: peso 12,3 kg. TA 90/56 mmHg. Sat. O<sub>2</sub> 98% basal. AEG, muy irritable. Leve tiraje subcostal y polipnea (68 rpm). AP: crepitantes dispersos e hipoven-tilación en base de hemitórax izquierdo. Resto normal.

Pruebas complementarias:

Hemograma: leucocitos 27,360/μl (Segmentados 60%, Cayados 0, Linfocitos 29%), resto normal. Bioquímica: sodio 132 mEq/l, potasio 4,9 mEq/l, PCR: 165,6 mg/l, resto normal. Radiografía AP y lateral de tórax: lesión de 5 cm de diámetro redondeada con nivel hidroaéreo en segmento apical de LII, sospechosa de absceso pulmonar, sin lesiones preexistentes en radiografías previas.

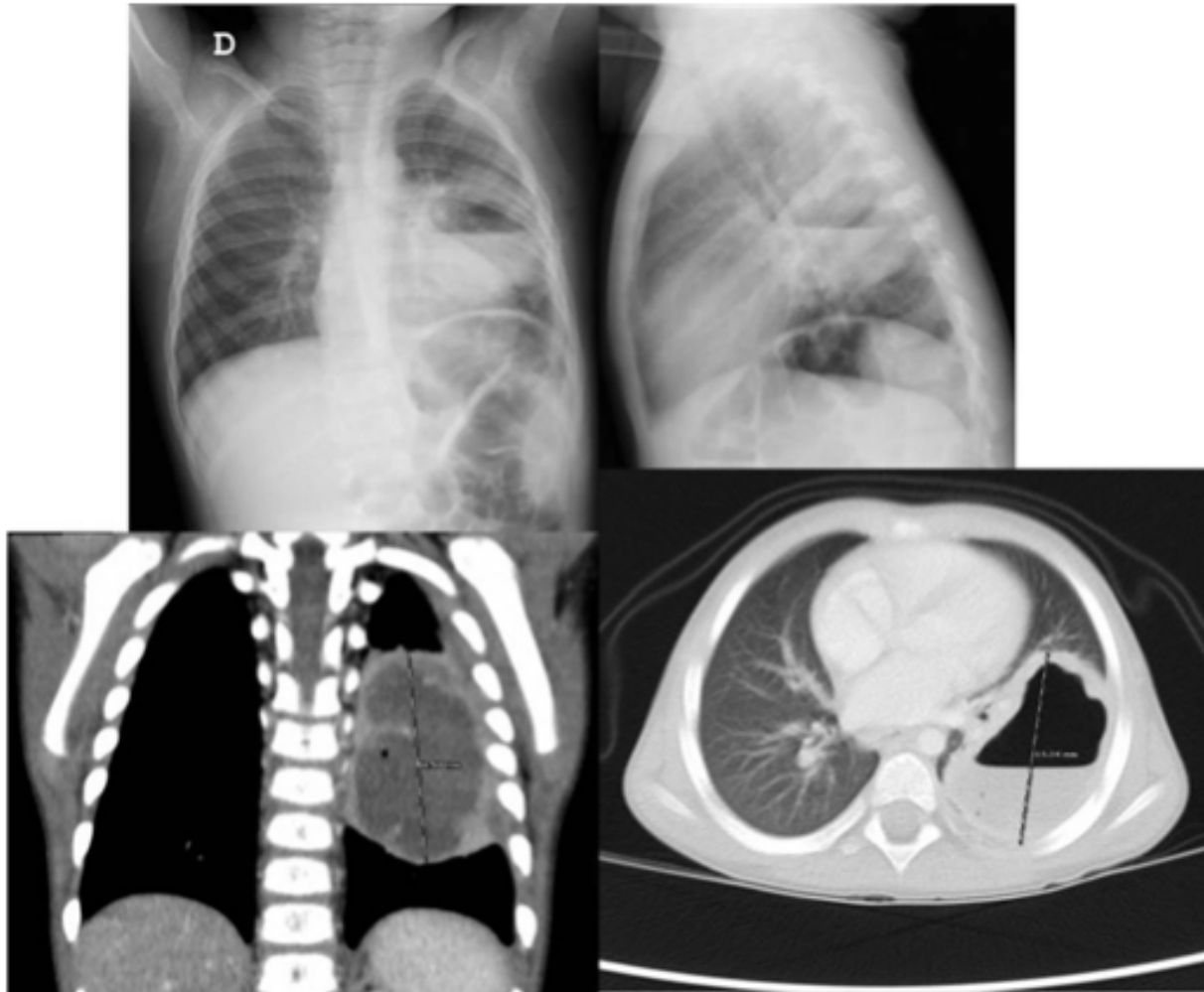
Evolución: El paciente ingresa con cefotaxima y vancomicina, añadiéndose clindamicina tres días después por persistencia de fiebre y mal estado general. El 5º día de ingreso se traslada a hospital terciario por mala evolución clínica y riesgo de SIADH. En hospital de referencia

se realizan: TAC: absceso de 6 centímetros de diámetro en LII, que se drena con éxito. Ecografía abdominal normal. Exudado nasal, perianal y cultivo absceso: negativo. Mantoux negativo.

El paciente queda afebril el tercer día, precisa oxigenoterapia durante 24 horas y recibe antibioterapia intravenosa durante 3 semanas. Posteriormente, es dado de alta con control en Cirugía y Neumología con buena evolución y sin incidencias.

## Conclusiones y comentarios

El absceso pulmonar es una entidad rara que en la mayoría de los casos responde favorablemente al tratamiento antibiótico parenteral. Si no presenta mejoría clínica a las 72 horas de comenzar adecuada antibioterapia, se debe descartar obstrucción bronquial, error diagnóstico, infección por *Clostridium difficile* o absceso > 6 cm.



## VALOR DE LA IDENTIFICACIÓN SEROLÓGICA DEL *MYCOPLASMA PNEUMONIAE* EN NIÑOS EN PATOLOGÍA RESPIRATORIA Y NO RESPIRATORIA

Yolanda Mañes Jiménez, Gema Pedrón Marzal, Ana Moriano Gutiérrez, Begoña Pérez García, Andrés Tarragón Cros, Julia Morata Alba  
Hospital LLuis Alcanyis, Valencia, España

### Introducción y objetivos

El *Mycoplasma pneumoniae* (*M. pneumoniae*) es una de las 3 especies de *Mycoplasma* que más frecuentemente produce infección en los humanos. En los niños presenta

gran variedad de manifestaciones clínicas como neumonías, procesos broncoobstructivos y tos persistente, dificultando el diagnóstico y manejo.

Presentamos un estudio retrospectivo descriptivo de las manifestaciones epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los casos confirmados de infección por *M. pneumoniae* en niños de 0-15 años, en un hospital comarcal de la Comunidad Valenciana.

### Métodos

Registramos un total de 134 pacientes con infección confirmada mediante IGM positiva para *M. pneumoniae* por inmunofluorescencia indirecta e inmunoensayo enzi-

mático (EIA). Se recogieron retrospectivamente los casos comprendidos entre 2005 y 2014. Se realizó un análisis descriptivo y de asociación simple de todas las variables clínicas recogidas utilizando SPSS 21.0 y calculando el Chi-cuadrado de Pearson.

### Resultados

49,3% fueron niños y 47,8% niñas con una media de edad de 5,5 años. Hubo un claro predominio en las estaciones de otoño e invierno (46% y 44%), con una media de 2,7 días de fiebre y 4 de tos. La PCR media fue 61,7 mg/l. Las patologías codificadas fueron 45% neumonías típicas, 21% neumonías atípicas, 11% bronquitis, 10% broncoespasmos, 7% infecciones respiratorias superiores y 40% patología extrapulmonar. Precisó hospitalización el 61% de la muestra y necesidades de oxígeno el 23,9%. Presentaron coinfección el 35,1% de los casos, siendo el 28,4% otros virus respiratorios.

Encontramos una relación estadísticamente significativa entre el tipo de patología y las necesidades de oxígeno,

siendo mayor en el caso de las neumonías ( $p < 0,001$ ) y en los casos donde no existió coinfección ( $p=0,005$ ). Observamos mayor coinfección en los pacientes diagnosticados de neumonía ( $p=0,015$ ), utilizándose en este grupo más terapias antibióticas ( $p=0,36$ ).

### Conclusiones

El *M. pneumoniae* es responsable de infecciones respiratorias y múltiples manifestaciones extrapulmonares en niños. No existen datos analíticos ni radiológicos que aseguren el diagnóstico de certeza y la coinfección o el estado de portador pueden estar presentes. Por ello, teniendo en cuenta estas limitaciones, una alta sospecha clínica es esencial para el tratamiento temprano.

Sería de utilidad un método de diagnóstico etiológico rápido que permita un tratamiento precoz y adecuado, con el objetivo de unificar el manejo de este tipo de infecciones y evitar el uso de terapias antimicrobianas combinadas.

## INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

### ALERGIA ALIMENTARIA AL TRIGO INDUCIDA POR EL EJERCICIO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ilargi Urriza Ripa, Carlos Andrés Sesma, Noelia Ulibarrena Ascarza, Ada Yessenia Molina Caballero, Sara Garrido Fernández, Esozia Arroabarren Aleman  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

#### Introducción

La alergia alimentaria inducida por el ejercicio es una situación en la que únicamente la ingesta del alérgeno, no produce la reacción alérgica, requiriéndose además la realización de ejercicio físico. Es una enfermedad que afecta mayoritariamente a pacientes jóvenes y los alimentos implicados suelen ser de origen vegetal, de estos el trigo es uno de los más frecuentes. Describimos el caso de un varón adolescente con alergia alimentaria al trigo inducida por el ejercicio.

#### Resumen del caso

Adolescente varón de 13 años, que hace cuatro años comienza con episodios repetidos de urticaria generalizada, sin otros síntomas acompañantes. En la consulta de Pediatría de Atención Primaria, se aconseja realizar un calendario de síntomas, para intentar conocer si existe una causa desencadenante. Con el calendario de síntomas, se observa que el paciente, siempre presenta clínica urticariforme tras la ingesta de trigo (pan, pasta, rebozados,...) con el denominador común de haber entrenado al fútbol las tres o cuatro horas siguientes a la ingesta de productos con trigo, por lo que se deriva al paciente a Alergología para estudio alergológico. En Alergología se realizan pruebas cutáneas para alérgenos alimentarios, resultando el *Prick test* positivo para el trigo. Se completa estudio con determinación de IgE específica para trigo que resulta elevada. Con los hallazgos resultantes, se sospecha una alergia alimentaria al trigo inducida por el ejercicio y se aconseja al paciente evitar la ingesta de productos que lleven ese cereal las horas previas a la realización de ejercicio. Cuando el paciente sigue la recomendación indicada, observa que no vuelve a aparecer síntoma alguno y por el contrario, cuando realiza una trasgresión dietética con trigo las horas previas al ejercicio, vuelve a notar la aparición de la urticaria.

#### Conclusiones y comentarios

- El tratamiento de la alergia alimentaria inducida por el ejercicio, consiste en la evitación de los alimentos implicados durante las horas previas a realizar ejercicio.
- La ingesta de mínimas cantidades, a veces inadvertidas, de los alimentos implicados son suficientes para desencadenar el cuadro.

- El padecer una alergia alimentaria inducida por el ejercicio no debe impedir la práctica de deporte.
- En caso de cuadro alérgico grave, el tratamiento con adrenalina auto-inyectable debe ser inmediato, como en cualquier otro tipo de alergia.

### DERMATITIS ATÓPICA: ESTUDIO DE INCIDENCIA Y FACTORES DE RIESGO

Héctor Ríos Duro, Alba Nóvoa Illanes, María Vázquez Cancela, Camila García Volpe, Manuel Antonio Fontán Domínguez, José Ramón Fernández Lorenzo  
*E.O.X.I Vigo, Pontevedra, España*

#### Introducción y objetivos

La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad cutánea inflamatoria crónica con alta prevalencia en la población pediátrica. Su base fisiopatológica es la alteración de la función de la barrera cutánea, condicionada por factores genéticos, y la activación del sistema inmunitario al interactuar con alérgenos ambientales y microorganismos.

El objetivo de nuestro estudio es conocer la incidencia de DA en los primeros meses de vida en los pacientes de nuestra área sanitaria, además de estudiar los factores de riesgo relacionados.

#### Métodos

Estudio observacional prospectivo en el que se incluyen los recién nacidos sanos en un hospital de tercer nivel en un periodo de tres meses. El estudio se realizó en dos fases:

1. Recogida de datos de interés mediante una encuesta realizada a las familias al nacimiento.
2. Revisión de las historias clínicas de los pacientes hasta los 5 meses de vida.

Se realizó el análisis de los datos mediante el paquete estadístico SPSS 19.

#### Resultados

Se incluyeron en nuestro estudio un total de 285 pacientes. La incidencia de DA observada en los 5 primeros meses de vida en nuestra muestra es del 10,9% y el 50% de nuestros pacientes fueron diagnosticados antes de los 3 meses de edad.

El 67% de los pacientes con DA presentan antecedentes familiares de atopía. Los factores ambientales estudiados no suponen un aumento del riesgo de DA en nuestra muestra.

### Conclusiones

La incidencia de DA en nuestra muestra es elevada en comparación con la prevalencia en la población pediátrica española (5-10%). Un amplio porcentaje de la muestra poblacional estudiada presenta antecedentes familiares de atopia. Dicho porcentaje es mayor en el grupo de pacientes diagnosticados de DA, constituyendo el principal factor de riesgo para el desarrollo de DA. La alimentación del recién nacido, la dieta materna, el medio social y otros factores ambientales estudiados no han demostrado un aumento del riesgo de DA en nuestra muestra.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE EXANTEMA DE MORFOLOGÍA EN GUAANTE Y CALCETÍN

Ana Montoro Sánchez, Ana Campos Martínez, Ricardo Pérez Láñez, Pablo Cid Galache, Adolfo Rodríguez Leal  
*Hospital General Básico de Motril, Granada, España*

### Introducción

El exantema en guante y calcetín (PPGSS) se caracteriza por la aparición de eritema y edema pruriginoso en manos y pies, que evoluciona posteriormente a erupción eritematopurpúrica que puede extenderse a otras zonas: flexuras e incluso la cara. Generalmente es secundario a una virosis, siendo el agente etiológico más frecuente el parvovirus B19.

### Resumen del caso

Lactante varón de 21 días que acude a Urgencias por presentar edema y eritema de pocas horas de evolución, que afecta exclusivamente a manos y pies, con distribución clara en guante y calcetín. Lactancia materna durante las primeras semanas de vida, hace una semana introdujeron algunas tomas puntuales de fórmula artificial. Desde entonces bocanadas frecuentes y estancamiento ponderal, en las últimas 48 horas vómitos y deposiciones dispépticas, afebril, sin otra sintomatología.

Parto por cesárea, antecedentes perinatales sin interés. Padres no alérgicos. La madre consume lácteos.

Exploración física normal salvo escaso panículo adiposo y exantema en guante y calcetín.

Estudio analítico: hemograma normal; eosinófilos: 100 cel/mm<sup>3</sup>; IgG, A y M normales; IgE específica en KU/I: Leche: 16,10 / ALA: 8,79 / BLG y caseína: falta muestra. Serologías negativas (parvovirus B19, VHS, VVZ, Cosackiae, CMV y VEB).

En espera de resultados analíticos, se inicia tratamiento con fórmula hidrolizada, desapareciendo el exantema en 24 horas. Excelente ganancia ponderal en los meses posteriores, no nuevos episodios exantemáticos.

### Conclusiones y comentarios

La leche de vaca es el alimento que produce con más frecuencia sensibilización en los lactantes. Las manifestaciones clínicas más habituales son síntomas cutáneos (angioedema, urticaria, dermatitis) y digestivos (vómitos, diarrea aguda), siendo los síntomas respiratorios y sistémicos menos frecuentes. El diagnóstico de sospecha se basa en la historia clínica, que se debe confirmar con la mejoría al suprimir la leche y derivados. Es recomendable realizar estudio alérgico para confirmar si APLV está mediada por IgE.

El PPGS fue descrito por Harms en 1990. Feldmann en 1994 sugirió que la etiología no se limitaba exclusivamente al parvovirus B19 y podría estar causado por numerosos agentes virales. Existen pocas evidencias de otros agentes implicados en la literatura: rubeola, *Cosackiae*, VHB, VEB y fármacos como trimetoprin-sulfametoxazol. No hemos encontrado casos descritos de PPGS secundarios a APLV. Sin embargo, apoyamos la tesis de que es necesario continuar con los estudios serológicos para ahondar en las diferentes etiologías de este curioso síndrome.



## ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRÓNICA, ¿CUANDO SOSPECHARLA?

Alicia Montaner Ramón, Laura Murillo Sanjuán, Cristina Martínez Faci, Cayetana Verastegui Martínez, Lidia Cardiel Valiente, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate  
*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

### Introducción

La enfermedad granulomatosa crónica (EGC) es un trastorno hereditario y poco frecuente del sistema inmunitario, caracterizada por una alteración en la fagocitosis, que impide la destrucción de bacterias y hongos, por la ausencia de uno de los componentes de la NADPH oxidasa. La clínica típica son infecciones recurrentes y lesiones granulomatosas en superficies en contacto directo con el entorno, pero puede presentar una amplia variabilidad clínica. Presentamos 3 casos diagnosticados con diferentes formas clínicas de debut.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Varón con otitis de repetición que a los 3 años presenta cistitis eosinofílica con granuloma vesical que requiere extirpación quirúrgica. A los 4 años presenta varios episodios febriles que precisan ingreso. A los 5 años, cuadro de poliserositis con aislamiento de *Serratia marcescens* en líquido ascítico y posteriormente 2 episodios de bacteriemia por *Salmonella* spp. Se realiza test de oxidación con patrón compatible con EGC. En estudio genético, mutación 8c1298a en gen CYBB, que confirma la enfermedad.

**Caso 2:** Varón de 12 meses con antecedente de absceso glúteo, que presenta absceso en pie izquierdo de 3 semanas de evolución, sin mejoría pese a tratamiento antibiótico, con radiografía sugestiva de osteomielitis. En cultivo, aislamiento de *Serratia marcescens*. Posteriormente presentó absceso en muñeca aislándose *Candida albicans*. Mediante técnica del estallido respiratorio se confirma ausencia de actividad enzimática NADPH en neutrófilos. En estudio genético, mutación GP91PHOX que confirma EGC.

**Caso 3:** Varón con aftas bucales y otitis de repetición, que presenta a los 22 meses adenopatía laterocervical que precisa drenaje quirúrgico; a los 26 meses granuloma en mejilla no supurado y a los 29 meses de edad forúnculo perianal, que también precisa drenaje. Controles analíticos y microbiológicos seriados negativos. A los 2 años y 6 meses presenta adenopatía laterocervical por *Serratia marcescens*, que no responde a antibiótico oral. Estudio de NADPH oxidasa compatible con EGC. En estudio genético, mutación en gen CYBB.

### Conclusiones y comentarios

La EGC debe sospecharse ante cuadros infecciosos de repetición y lesiones abscesificadas, con pobre respuesta a tratamientos habituales. Dada la gran heterogeneidad clínica es necesario un alto grado de sospecha de la en-

fermedad, que permita realizar las pruebas necesarias para llegar al diagnóstico. Habitualmente este se obtiene antes de los 2 años de vida, pero existen pacientes de mayor edad sin diagnosticar pese al inicio temprano de los síntomas. La infección grave por patógenos poco habituales, como *Serratia marcescens*, sobretodo de tejidos blandos y huesos, debe hacernos sospechar esta patología.

## ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA TRAS LA INDUCCIÓN A LA TOLERANCIA ORAL CON LECHE DE VACA

Lidia Martínez Virumbrales, Amaia Salmón Rodríguez, Laura Santos-Díez Vázquez, Leire Dopazo Fernández, Agurtzane Bilbao Aburto  
*Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

### Introducción

En la alergia a proteínas de leche de vaca (APLV), se plantea como alternativa terapéutica la inducción a la tolerancia oral (ITO) que consiste en la administración diaria de cantidades progresivamente crecientes de proteína de leche de vaca (PLV). Presentamos un caso de esofagitis eosinofílica (EE) diagnosticada tras una episodio de impactación esofágica en una niña que finalizó la ITO dos años antes del episodio de impactación. Debemos considerar esta posibilidad buscando síntomas de disfagia que pueden pasar desapercibidos.

### Resumen del caso

Niña diagnosticada de alergia a PLV desde los 5 meses. A los 8 años se inicia la ITO. La IgE a caseína inicial fue de 8 KU/l, alfa lactoalbumina 9 KU/l y beta lactoglobulina 13 KU/l (CAP-Feia). Finaliza la ITO sin aparentes síntomas adversos a lo largo del proceso. Persiste la sensibilización con IgE a caseína de 1 KU/l, alfa lactoalbumina de 5 y beta lactoglobulina de 1 KU/l. A los 10 años tras mantener una dieta libre, con leche y lácteos durante dos años aparentemente bien tolerada, presenta un episodio de impactación esofágica con disfagia para líquidos que precisa asistencia en un Hospital Terciario. La endoscopia constata una mucosa con intensa inflamación y así como presencia de anillos con traquealización que condiciona la estenosis esofágica. La biopsia confirma la presencia de eosinófilos superficiales (más de 25/CGA) y microabscesos eosinofílicos.

Tras el diagnóstico la niña reconoce que presentaba síntomas de disfagia e impactación esofágica desde hacía meses que solo se traducían en una anorexia progresiva constatada por los padres. Se inicia tratamiento con Omeprazol, Corticoides sistémicos en pauta descendente durante 3 semanas, Budesonida 500 mcg con Sucralosa tras desayuno y cena durante 3 meses y exclusión de leche y lácteos de la dieta. La disfagia mejoró con resolución de los síntomas en pocas semanas. Tras finalizar el tratamiento, los hallazgos endoscópicos se resolvieron.



En la biopsia no se encontraron eosinófilos. Tras 2 años de seguimiento se mantiene asintomática.

### Conclusiones y comentarios

El consumo de PLV en un paciente que mantiene una sensibilización a PLV obliga a mantener un alto índice de sospecha de Esofagitis eosinofílica.

Debemos interpretar la anorexia como un síntoma de disfagia/impactación esofágica y orientar la anamnesis para descartar este síntoma.

El tratamiento con budesonida deglutida durante 3 meses, los corticoides sistémicos en pauta descendente durante 3 semanas y la exclusión de la leche fueron eficaces en la resolución de las lesiones macro y microscópicas.

### FIEBRE Y EXANTEMA EN PACIENTE CON TRATAMIENTO ANTICOMICIAL ¿SÍNDROME DE DRESS?

M. Laura Monterde Álvarez, Esther Latorre Martínez, Clara Calbet Ferre, Elizabeth Rúa Hernández, Albert Feliu Rovira, Joaquín Escribano Subias  
Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona, España

#### Introducción

El Síndrome de DRESS es una reacción adversa grave a medicamentos, potencialmente mortal, cuyo diagnóstico precoz es esencial para el pronóstico. Se presenta paciente en tratamiento con carbamazepina que inicia fiebre y exantema.

#### Resumen del caso

Niña de 7 años con antecedentes de epilepsia, en tratamiento con carbamazepina desde hace tres semanas, que inicia eritrodermia generalizada, edema facial, descamación peribucal y fiebre. A la exploración destaca hepatomegalia, hipertrofia amigdalar y adenopatías laterocervicales. Se realiza analítica mostrando aumento de transaminasas (GOT 74 UI/l, GPT 135 UI/l) y eosinofilia, y analítica de orina, observándose proteinuria. Ante la sospecha de Síndrome de DRESS se retira carbamazepina y se inicia tratamiento con levetiracetam, corticoterapia y dexclorfeniramina. Se realiza estudio serológico que resulta normal. Presenta buena evolución, con normalización de función hepática y disminución de la proteinuria, pudiéndose dar de alta. En control ambulatorio presenta desaparición de proteinuria, manteniéndose asintomática.

### Conclusiones y comentarios

El Síndrome de DRESS (*drug reaction with eosinophilia and systemic symptom*) es una reacción adversa grave e idiosincrática a medicamentos. Los fármacos rela-

cionados más frecuentes son los anticonvulsivos aromáticos, siendo la carbamazepina el principal. Otros relacionados son antiinfecciosos (abacavir, vancomina, antituberculosos), sulfonamidas y alopurinol. Tiene una incidencia de 1/1000-10.000 expuestos y 1/5.000 expuestos a anticonvulsivos aromáticos. Se caracteriza por erupción cutánea descamativa, característicamente peribucal, fiebre, compromiso multiorgánico y alteraciones hematológicas, típicamente eosinofilia. La afectación visceral más frecuente es hepática, siendo muy variable, desde aumento de transaminasas asintomática hasta hepatitis tóxica aguda. La segunda afectación en frecuencia es la renal, por lo que realizaremos estudio de proteinuria. Se ha observado asociación con infección por VHH6, VEB y CMV, pudiéndose producir reactivación, por lo que hay que realizar estudio serológico. El diagnóstico se realiza mediante un sistema de puntuación, que incluye la presencia de fiebre, adenopatías, alteraciones analíticas y afectación orgánica. El tratamiento se basa en retirar el fármaco y en función de la gravedad corticoterapia y/o administración de inmunoglobulinas si hay afectación orgánica, y/o aciclovir si se confirma la presencia de reactivación viral. Debemos tener presente este síndrome ante un paciente que inicia tratamiento anticonvulsivo y desarrolla exantema febril. El pronóstico es bueno si realizamos un diagnóstico precoz, dado que es primordial la retirada del fármaco. Tiene una tasa de mortalidad de hasta el 10%, relacionada principalmente con la afectación hepática. En estos pacientes, está contraindicado administrar anticonvulsivos del mismo grupo, dado que existe sensibilidad cruzada, pareciendo seguros levetiracetam, topiramato y gabapentina.



## INDUCCIÓN DE TOLERANCIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA. UN TRATAMIENTO SEGURO Y EFICAZ CONTRA LA ALERGIA

Belén Moreno Pavón, María Rodríguez Rodríguez, Francisco Álvarez Caro, Elvira Barrio Traspaderne, Belén Gómez González, Cristina Molinos Norniella  
*Hospital de Cabueñes, Gijón, Asturias, España*

### Introducción y objetivos

La alergia a proteínas de leche de vaca (PLV) es una de las principales causas de alergia alimentaria. La inducción de tolerancia oral (ITO) puede ofrecer posibilidades terapéuticas mejorando la calidad de vida y minimizando el riesgo de eventos adversos por ingesta accidental. Nuestro objetivo es describir las características de los pacientes con alergia a PLV sometidos a ITO.

### Métodos

Estudio prospectivo, descriptivo, observacional de los pacientes mayores de 4 años diagnosticados de alergia a PLV sin remisión de la misma que aceptaron realizar la ITO. Todos tenían historia sugestiva de respuesta alérgica inmediata y sensibilización a pruebas alérgicas (prick test/IgE específica positiva). El periodo de estudio comprendió desde mayo de 2011 hasta enero de 2015. Previo consentimiento informado, se administraron dosis crecientes de leche de vaca hasta alcanzar la dosis equivalente a 250 ml o dosis máxima tolerada por el paciente. La ITO se realizó de acuerdo a protocolo de 10 semanas de duración, siendo este modificado de acuerdo a los requerimientos de cada paciente. Los incrementos de dosis se realizaron semanalmente en régimen hospitalario continuando en el domicilio con la dosis tolerada.

### Resultados

El estudio incluyó 16 niños (13 niños/3 niñas) con una edad media de 6 años (DS 3,05). Un 81% presentaba patología alérgica asociada (75% asma, 56% dermatitis atópica, 56% otra alergia alimentaria). Solo un paciente recibió premedicación con antihistamínico oral. La mediana de IgE específica frente a leche de vaca fue de 17,36 kU/l (0,6-100 kU/l), frente a alfa-lactoalbúmina 6,19 kU/l (0,4-43,5 kU/l), beta-lactoglobulina 2,15 kU/l (0,17-46,1 kU/l) y caseína 5,76 kU/l (0,03-100 kU/l). De los 16 pacientes uno abandonó la ITO. Doce pacientes (75%) presentaron reacción alérgica en algún momento. La clínica más frecuentemente asociada fue urticaria (58%), prurito bucal (58%), vómitos (41%) y dolor abdominal (41%). Solo un paciente presentó clínica anafiláctica. Todas las reacciones respondieron al tratamiento. La duración media de la ITO fue de 14,7 semanas (DS 6,8). Trece pacientes (81%) alcanzaron tolerancia total a leche de vaca. Los dos pacientes restantes que finalizaron la ITO alcanzaron tolerancia parcial. Actualmente todos toleran leche de vaca en las cantidades correspondientes de forma regular.

### Conclusiones

La ITO frente a PLV es una opción terapéutica eficaz adquiriendo la mayoría de pacientes tolerancia total. Está técnica no está exenta de efectos adversos, si bien suelen ser leves y responden bien al tratamiento. La reacción adversa más frecuente fue el prurito bucal y la urticaria.

## LA INDUCCIÓN A TOLERANCIA ORAL ESPECÍFICA CON ALIMENTOS MEJORA LA CALIDAD DE VIDA DE LOS NIÑOS ALÉRGICOS

Marina Roldán Valero, José Antonio Gil Sánchez, Miguel Fiol Jaume, José Antonio Peña Zarza, Francisco B. Osona Rodríguez de Torres  
*Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España*

### Introducción y objetivos

La alergia alimentaria en niños afecta de forma significativa su calidad de vida. Su impacto ha sido analizado en diferentes estudios mediante cuestionarios de calidad de vida y equiparado a enfermedades crónicas como la Diabetes. Desde hace algunos años se han puesto en marcha con éxito protocolos de inducción a tolerancia oral (ITO) específica con alimentos, como opción de tratamiento para estos casos.

El objetivo de nuestro estudio es analizar el impacto que ha supuesto la ITO a la leche y al huevo en la calidad de vida de los niños alérgicos de nuestro medio.

### Métodos

Aplicación de una versión traducida del inglés al español del cuestionario validado de calidad de vida específico a alimentos (FAQLQ-PF). Dicho cuestionario se realizó por vía telefónica a los padres de niños alérgicos a leche y huevo, tras llegar a la fase de mantenimiento de ITO específica con estos alimentos. Los ítems que se valoran tienen una puntuación de 0 a 6 (0: afectación nula, 6: calidad de vida extremadamente afectada). Los cuestionarios fueron analizados en función del impacto emocional, ansiedad, restricciones sociales y dietéticas.

### Resultados

35 padres de niños con edades entre 4 y 12 años (edad media: 7,5 años) respondieron el FAQLQ-PF. Los pacientes incluidos en el estudio habían llegado a la fase de mantenimiento de la ITO entre 4 y 55 meses, antes de la realización del cuestionario (media de 23,7 meses). El 68,8% de los cuestionarios fueron contestados por madres. El promedio global del cuestionario es de 2 que se corresponde con una calidad de vida poco afectada. Los niños de entre 7 y 12 años mostraron mejores puntuaciones de calidad de vida que los niños de menor edad. Las peores puntuaciones se obtuvieron en niños que asociaban otras alergias alimentarias siendo las más frecuentes: frutos secos y pescados.

## Conclusiones

En general la calidad de vida de los niños alérgicos a leche y huevo mejora tras ser sometidos a tratamientos de ITO. Dentro de los criterios evaluados cabe destacar la disminución de los niveles de ansiedad de los padres y el beneficio en la vida familiar, así como la libertad que adquieren estos niños para el desarrollo de actividades sociales una vez que se ha conseguido llegar a la fase de mantenimiento del tratamiento.

## RINOSINUSITIS FÚNGICA ALÉRGICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Mónica Ruiz-Alba Gómez, María Concepción Romero León, Esther Aguilera Rodríguez, Blanca Molina Cuevas, Ana Cejudo Gómez, Francisco Girón Caro  
*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

### Introducción y objetivos

La rinosinusitis fúngica es una patología poco sospechada. Consiste en una enfermedad sinusal benigna no invasiva, relacionada con reacción de hipersensibilidad a antígenos fúngicos. Ocurre normalmente en adolescentes o adultos jóvenes. Un tercio son asmáticos, mayoría son atópicos y tienen pólipos nasales. Representan un 6-8% de las sinusitis crónicas que requieren cirugía.

### Métodos

Presentamos el caso de adolescente mujer de 14 años, que consulta por exoftalmos unilateral de un mes de evolución, asociando rinorrea maloliente y halitosis. No presenta fiebre ni otra sintomatología. Como antecedentes personales asma moderada en tratamiento con Montelukast.

A la exploración destaca exoftalmos evidente en ojo izquierdo, sin dolor a la palpación de puntos sinusales ni otros hallazgos.

Se realiza endoscopia endonasal apreciándose salida de mucosidad junto a poliposis nasosinusal en meato medio de fosa nasal izquierda.

Decidimos ingreso para estudio y tratamiento.

A su ingreso se realiza TAC craneal, evidenciando ocupación completa de seno maxilar, esfenoidal, etmoidal, frontal y fosa nasal izquierda por material de densidad de partes blandas y áreas hiperdensas compatible con sinusopatía crónica inflamatoria y sobreinfección, posiblemente por *Aspergillus*.

Se solicita control analítico donde no se aprecia elevación de parámetros infecciosos, encontrando como únicos hallazgos eosinofilia relativa, y posterior estudio de alergia con IgE total e IgE específica para *Aspergillus* y *Cándida albicans* elevadas.

## Resultados

Se instaura tratamiento vía parenteral para rinosinusitis basado en antibioterapia, corticoterapia y antimicóticos con respuesta parcial, por lo que finalmente se procede a su intervención quirúrgica para drenaje de senos, enviándose muestra para estudio microbiológico y anatomopatológico, que confirma poliposis de etiología alérgica, con abundante moco y restos de leucocitos eosinófilos. Los cultivos fueron negativos.

Tras 15 días, se procede al alta con corticoterapia nasal y antibioterapia.

Posteriormente ha sido valorada en consultas de ORL y Alergia Pediátrica, con evolución favorable.

## Conclusiones

El diagnóstico se basa en el examen físico, pruebas de laboratorio incluyendo IgE sérica total elevada, pruebas cutáneas alérgicas positivas a inhalantes, pruebas de imagen compatibles y resultado histopatológico obtenido durante la cirugía de senos con tejido inflamatorio, restos de linfocitos eosinófilos y elementos fúngicos.

El tratamiento consiste en la evacuación quirúrgica asociada a corticoides sistémicos y si está disponible inmunoterapia.

Los niveles de IgE y eosinófilos se normalizan con el tratamiento, por lo que la IgE puede monitorizarse para seguir el curso de la enfermedad.

El pronóstico es bueno, pero se trata de una enfermedad crónica.

## SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE PACIENTES QUE COMPLETARON INMUNOTERAPIA ORAL POR ALERGIA A LECHE DE VACA IGE MEDIADA

María Arroyas Sánchez, Loreto González Domínguez, Cristina Muñoz Archidona, Sergio José Quevedo Teruel, Teresa Bracamonte Bermejo, Luis Echeverría Zudaire  
*Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La alergia a proteínas de leche de vaca (PLV) en pacientes pediátricos tiene una incidencia en nuestro medio del 2-5%. La inducción de tolerancia oral (ITO) supone una alternativa terapéutica para pacientes que no superan su alergia de forma natural. Buscamos conocer nuestros resultados de tolerancia a largo plazo (hasta 8 años).

### Métodos

Se evalúan 70 pacientes en los que se ha realizado ITO a PLV IgE mediada entre 2006 y 2014. Se inicia ITO en Hospital de Día, seguida de incrementos semanales en consultas externas, hasta alcanzar un consumo mínimo de 7 g/leche diarios, dando por concluida la fase de in-

ducción de la ITO. Posteriormente en domicilio se aconseja consumo regular de leche. Se realiza seguimiento a los 6 meses de finalizada y posteriormente de forma anual, valorando tolerancia a leche de vaca y reacciones adversas (escala de Clark modificada), así como necesidad de utilizar adrenalina

## Resultados

Se incluyen 70 pacientes, de los cuales 54,5% eran varones con una edad media de 6,5 años ( $\pm 2,9$ ). Del total de pacientes incluidos, 4 abandonaron el tratamiento durante el seguimiento (2 reacciones adversas, 1 esofagitis eosinofílica y 1 síndrome nefrótico). Del total de pacientes disponemos de seguimiento de 1 año (18 pacientes), 2 años (11), 3 años (10), 4 años (18), 5 años (9), 7 años (2) y 8 años (2). En el seguimiento de 1 año, 27% presentó reacción (moderadas 28,6%). A los 2 años, 32% reacción (moderadas 26,3%). A los 3 años reacción en 24% (moderadas 22%). A los 4 años reacción 16% (moderada 16%). A los 5 años reacción en un 16% (moderadas 50%). A los 7 y 8 años reacción 50% (50% moderadas). Han precisado adrenalina en algún momento del seguimiento 6 pacientes. De forma global el tipo de reacción más frecuente es de tipo respiratorio y digestivo. 5 pacientes presentan esofagitis eosinofílica. Actualmente, el 65% de los pacientes toman diariamente más de 7 g de leche de vaca/derivados al día, el 18% 7 g/día, el 4% toma menos de 7 g diarios, 5% solo toma derivados lácteos y 1% tolera solo trazas.

## Conclusiones

1.- La ITO es un tratamiento eficaz en pacientes alérgicos a PLV. Un 83% de pacientes alcanzan la tolerancia de 7 g/leche y derivados al día. 2.- A medida que aumenta el tiempo de exposición a la leche de vaca, encontramos menor incidencia de reacciones adversas.

## SÍNDROME DE ENTEROCOLITIS INDUCIDA POR PROTEÍNAS ALIMENTARIAS (FPIES). UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA

Belén Romagosa Sánchez-Monge, Marta Álvarez Martín, Arancha Jarque Bou, Antonio Michavila Gómez, Carmen Jovani Casano, Natalia Molini Menchón  
*Hospital General de Castellón, España*

## Introducción

El FPIES representa la parte final y más severa del espectro de enfermedades gastrointestinales inducidas por proteínas alimentarias. Es desencadenado por hipersensibilidad no IgE mediada, con una fisiopatología aun poco entendida. Clínicamente, su forma aguda se caracteriza por vómitos repetitivos, letargia, hipotensión y diarrea (no siempre presente) a las pocas horas de la ingestión del alimento. El diagnóstico es clínico, con la provocación oral como patrón oro y basándose en protocolo estanda-

rizado. Presenta hallazgos analíticos y radiológicos inespecíficos. Su tratamiento se basa en la exclusión dietética del alimento. Algunas series de pacientes hablan de resolución a una media de 53 meses.

## Resumen del caso

Lactante de 5 meses sin antecedentes de interés alimentado con LM exclusiva y en fase de introducción de fruta (pera) y cereales sin gluten. Ingresa por segunda vez en un mes con hallazgos clínico-analíticos sugestivos de sepsis, probablemente secundaria a gastroenteritis. Presenta cuadro de vómitos con hipotonía, escasa reactividad a estímulos y deposiciones diarreicas con *hematest* positivo. Analíticamente, leucocitosis y aumento de reactivantes de fase aguda. Se extraen cultivos y se inicia tratamiento con Cefotaxima endovenosa. Las primeras horas de tratamiento experimenta una mejoría clínica y analítica progresiva, por lo que se normaliza su alimentación con LM. Cultivos negativos. Tres horas después de la reintroducción de la alimentación complementaria (pera) durante el ingreso, repite la misma sintomatología, por lo que se sospecha causa metabólica frente a alérgica. Se remite a Unidad Metabólica, descartando intolerancia hereditaria a la fructosa y a Alergia Infantil ante sospecha de FPIES. Tras varias provocaciones orales (en ingresos hospitalarios programados) presenta reacciones severas ante diversos vegetales con buena tolerancia a alimentos del reino animal. Con 14 meses, el paciente continúa con LM a demanda, suplementos vitamínicos y papillas de carnes diversas, pescado y huevo. Presenta un desarrollo psicomotor adecuado y la curva ponderoestatural se ha estabilizado percentiles 15-25.

## Conclusiones y comentarios

El FPIES es un síndrome poco conocido fuera del ámbito de la alergia infantil. Su diagnóstico diferencial incluye patologías tan diversas como la sepsis, gastroenteritis aguda, enterocolitis necrotizante, cuadros obstructivos, anafilaxias, enfermedades metabólicas y otras alergias alimentarias. Su conocimiento por parte de los pediatras permite un diagnóstico y manejo precoz evitando así errores y retrasos diagnósticos, abuso de antibióticos y mejorando el pronóstico ponderoestatural de los pacientes. En nuestro caso, el diagnóstico de sospecha llegó en el segundo ingreso.

## SÍNDROME DE ENTEROCOLITIS NO IGE MEDIADA PRODUCIDA POR ARROZ

Marina González Arias, Marta Ruiz Jiménez, Diego Bautista Lozano, María Esquivias Asenjo, Sara Guillén Martín  
*Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España*

## Introducción

El Síndrome de Enterocolitis por Proteínas Alimentarias (FPIES) es una rara alergia alimentaria no mediada por IgE. Suele presentarse durante el primer año de vida. Los

alimentos más frecuentemente involucrados son leche de vaca y de soja. Produce un cuadro potencialmente grave de vómitos y/o diarrea (típicamente a las 2 horas (0,5-6 h) de la ingesta del alimento causante) que puede evolucionar a *shock* y requerir resucitación con fluidoterapia y corticoides intravenosos. La única opción terapéutica eficaz es la evitación del alérgeno.

### Resumen del caso

Varón de 5 meses traído a Urgencias por vómitos, diarrea y disminución del nivel de consciencia de 30 minutos de evolución. A su llegada presenta Glasgow modificado de 13, hipotonía generalizada, hipoperfusión periférica y cianosis perioral con TA: 84/67 mmHg. Recibe expansión con suero salino a 20 ml/kg y posteriormente fluidoterapia a basales. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, gasometría venosa, sistemático orina y coagulación normales salvo trombocitosis. Tóxicos en orina negativos. Ante nivel de consciencia fluctuante se realizan TC urgente y punción lumbar (normales) iniciándose tratamiento empírico con ampicilina, cefotaxima y aciclovir que se suspenden tras resultados negativos de cultivos y PCR para herpes en LCR. Durante el ingreso se realiza EEG (normal). Resolución del cuadro a las 24 horas del inicio, con adecuada tolerancia de lactancia materna sin cereales. Dado de alta tras 4 días de hospitalización, con sospecha de posible crisis parainfecciosa. A las 24 horas, vuelve a urgencias con clínica similar, 2 horas tras toma con cereales (sin gluten) por primera vez tras el ingreso. Responde adecuadamente a fluidoterapia iv. Rehistoriando: el primer episodio se produjo 2 horas tras una toma de lactancia materna con cereales sin gluten (3ª vez que lo tomaba). Ante la sospecha de FPIES por arroz (cereal más frecuentemente implicado en este cuadro) se realizan Prick y CAP a cereales (negativos) y provocación a cereales sin arroz (trigo, avena, cebada, centeno y maíz), sin incidencias. Ante la gravedad del cuadro, una clínica compatible es suficiente para el diagnóstico, sin requerir provocación oral. Dado de alta con dieta exenta de arroz.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico de FPIES se basa en la anamnesis. El retraso diagnóstico está relacionado con el desconocimiento de esta entidad por los pediatras, exponiendo a estos pacientes a ingresos repetidos con tratamientos innecesarios y diagnósticos incorrectos (sepsis, anafilaxia, invaginación intestinal). Cada vez se identifican más casos de FPIES por arroz. Los pediatras deberían ser conscientes del riesgo potencial de este alimento clásicamente considerado "hipoalérgico".

### URTICARIA PROLONGADA POR SALMONELLA EN UN LACTANTE, DIAGNÓSTICO CASUAL

María Pavía Lafuente<sup>1</sup>, Ana Jordá Lope<sup>1</sup>, Maite Leonardo Cabello<sup>1</sup>, Rocío Cuesta González<sup>2</sup>, Víctor Canduela Martínez<sup>1</sup>, Suceso Docio Nieto<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital de Laredo, Cantabria, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

### Introducción y objetivos

La urticaria es una enfermedad frecuente en la población pediátrica, caracterizada por la presencia de lesiones cutáneas habonosas, generalizadas y pruriginosas. Puede asociar angioedema, con afectación de cara, labios, extremidades o genitales. Según el tiempo de evolución se divide en aguda y crónica, siendo el punto de corte las 6 semanas, a veces tomado arbitrariamente.

Entre las causas más frecuentes de urticaria en la edad pediátrica se encuentran agentes infecciosos, alimentos y fármacos.

### Métodos

Lactante de 6 meses, sin antecedentes personales ni familiares de interés, con cuadro de aproximadamente 4 semanas de evolución de exantema habonoso, generalizado, pruriginoso, de curso intermitente e intensidad variable. No asocia vómitos, diarrea, rechazo de alimentación, fiebre ni cuadro infeccioso. Ha recibido tratamiento combinado con antihistamínicos y corticoides sistémicos, con mejoría parcial no definitiva y, no se ha objetivado respuesta ante la exclusión de las proteínas de leche de vaca (PLV) en su dieta. No hay otros datos en la exploración física.

Se extraen hemograma, bioquímica, elemental y sedimento de orina, pruebas inmunológicas (Inmunoglobulina -Ig- E total, IgE específica a PLV, panel de alérgenos inhalados y alimentarios, C1, C1 inhibidor, diversos anticuerpos) y serologías de agentes infecciosos (*Mycoplasma*, virus herpes simple, citomegalovirus, virus Epstein-Bar, toxoplasma, parvovirus B19), resultando todo ello negativo (salvo IgG positiva a Parvovirus).

Durante su estancia hospitalaria realiza alguna deposición blanda escasa y ocasional por lo que se analizan las heces resultando cultivo positivo a Salmonella. Se hace estudio a la familia, encontrándose en el padre estado portador (asintomático) de dicha enterobacteria.

Conocidos los resultados, se instaura tratamiento antibiótico según antibiograma lográndose la remisión hasta desaparición completa del exantema, que no se ha vuelto a objetivar ni en su domicilio ni el seguimiento en consultas.

## Resultados

El diagnóstico de urticaria en pediatría se basa en criterios clínicos del exantema. Aunque la mayoría responden a un cuadro infeccioso (habitualmente vírico), el temor a que sea debida a una reacción de hipersensibilidad alimentaria o medicamentosa y la duración prolongada en algunos pacientes, conduce en muchas ocasiones a la realización de pruebas complementarias.

## Conclusiones

Es preciso recordar como agente etiológico a algunas bacterias como la Salmonella que pueden cursar con clínica larvada, tienen tratamiento efectivo (como en nuestro paciente) y cuyo estado de portador, al menos en adultos, es recomendable conocer y erradicar.

## INVESTIGACIÓN BÁSICA

### ANÁLISIS CRONBIOLÓGICO DE LA OTITIS MEDIA AGUDA EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE CASTILLA Y LEÓN EN LOS AÑOS 2001-2012

María Paz Barrio Alonso<sup>1</sup>, Jesús María Andrés de Llano<sup>2</sup>, José Ramón Garmendia Leiza<sup>3</sup>, Diego Martín Martínez<sup>4</sup>, Carlos Alberola López<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud Huerta del Rey, Valladolid, España

<sup>2</sup> Complejo Asistencial Río Carrión, Palencia, España

<sup>3</sup> Centro de Salud Jardinillos, Palencia, España

<sup>4</sup> Escuela Superior de Ingenieros de Telecomunicaciones. Universidad de Valladolid, España

#### Introducción y objetivos

La otitis media aguda (OMA) es un proceso infeccioso muy prevalente entre la población infantil que consiste en un exudado en oído medio y síntomas variables de inflamación. Se ha observado una marcada fluctuación estacional de las enfermedades infecciosas pediátricas, entre ellas la OMA.

Los objetivos de este estudio son describir y analizar las características de las consultas en Atención Primaria e ingresos hospitalarios por OMA y su distribución temporal. Aplicar la metodología cronobiológica al análisis de la variabilidad de presentación de las OMA en Castilla y León.

#### Métodos

En 2006-2012 se registraron 260.794 consultas por OMA en Atención Primaria. En 2001-2010 se realizaron 7.314 ingresos hospitalarios por OMA. Las variables analizadas fueron: sexo, edad, estancia media hospitalaria, día, mes, año, entorno, provincia y área de salud.

Se realizó el análisis descriptivo y comparación entre variables, análisis de tendencias y ritmométrico. Posteriormente se aplicó el análisis de cosinor de múltiples armónicos.

#### Resultados

Las consultas con OMA son realizadas por mujeres en un 51,6%. Los varones ingresan con OMA en un 59,2%. La edad media de los pacientes hospitalizados con OMA es 2,8 años y la estancia media hospitalaria es 3,3 días. En los ingresos con OMA supurada, la edad media es 1,9 años y la estancia media hospitalaria es 5,4 días.

El número de ingresos con OMA y OMA supurada presenta una distribución similar los días laborables y disminuye los fines de semana. El viernes es el día laborable con ratio consultas/ingresos más elevada, con 104 consultas en Atención Primaria por cada ingreso hospitalario.

El número total de ingresos con OMA desciende a lo largo de los años, aunque la tasa de hospitalizaciones permanece constante. Las tasas más elevadas de consultas con OMA en Atención Primaria se registran en Valladolid, Burgos y León.

#### Conclusiones

Las consultas y los ingresos con OMA aumentan en los meses fríos y muestran un ritmo de presentación circanual con acrofase a finales de diciembre.

El análisis ritmométrico muestra diferencias en el ritmo circanual de las consultas con OMA según el grupo de edad y de los ingresos con OMA según el tipo de ingreso, el servicio hospitalario, la edad y el tipo de OMA.

### NANOTECNOLOGÍA Y SU APLICACIÓN EN PEDIATRÍA

Basilio Velasco Sánchez, Eloísa Díaz Moreno, Fátima Martín Cano

Complejo Hospitalario de Jaén, España

#### Introducción y objetivos

Realizar una búsqueda de la situación actual de la nanotecnología y sus posibles aplicaciones médicas en el campo de la Pediatría.

#### Métodos

Se ha realizado una búsqueda en bases de datos médicas y páginas web de divulgación científica combinando los términos "nanotechnology", "medical applications", "nanomaterials", "paediatrics".

#### Resultados

Los tratamientos en pediatría se basan en experiencias previas con adultos, pero existe evidencia de que la farmacocinética y farmacodinámica es diferente en niños y adultos. La aplicación de nanotecnología está avanzando rápidamente hacia el *screening*, diagnóstico y tratamiento de muchas enfermedades. Nos está proporcionando herramientas para el uso efectivo de materiales a muy pequeña escala.

Las nanopartículas (menores de 150 nm) se usan como intensificadores de imágenes, agentes transportadores o liberadores de drogas. Se están desarrollando recubrimientos nanoestructurados que inhiben la adhesión bacteriana a dispositivos como tubo endotraqueal, vías centrales o prótesis. También están en desarrollo pequeños parches con cientos de nano-agujas para vacunas.

La nanotecnología permite mejorar los tratamientos de quimioterapia mejorando la biodisponibilidad y eficacia terapéutica de agentes anti cáncer disminuyendo así los efectos secundarios.

Como herramienta de nanodiagnóstico se utilizan los *microarrays*, cuyo uso abarca desde hacer consejo genético pasando por *screening* neonatal y diagnóstico precoz de patologías como obesidad o autismo.

## Conclusiones

La nanotecnología es una ciencia en auge actualmente, que plantea una gran amplitud de posibilidades diagnósticas y terapéuticas en pediatría. Aún faltan por discriminar diferencias fundamentales en el comportamiento de estas estructuras que pueden hacer fracasar su uso en niños dada su posible toxicidad o efectos negativos sobre el desarrollo y crecimiento.

## SITUACIÓN ACTUAL DE LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA PEDIÁTRICA (ESPAÑA): ENTREVISTA CON AGENCIA ESPAÑOLA DEL MEDICAMENTO Y PRODUCTOS SANITARIOS Y ENCUESTA A INVESTIGADORES Y COMITÉS DE ÉTICA DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA. 1.ª FASE

Eva Nieto Romero<sup>1</sup>, Nicolás Palomo Moreno<sup>2</sup>, Lourdes Herreros<sup>3</sup>, María Isabel Vázquez<sup>4</sup>

<sup>1</sup> AMIFE: Asociación de Medicina de la Industria Farmacéutica (Laboratorios LETI, SLU), Madrid, España

<sup>2</sup> AMIFE (Roche Farma, S.A.), Madrid, España

<sup>3</sup> AMIFE (Medpace Spain, S.L.), Madrid, España

<sup>4</sup> AMIFE (Lilly, S.A.), Madrid, España

## Introducción y objetivos

A pesar de que la regulación europea sobre medicamentos de uso pediátrico entró en vigor en 2007 (EC/No 1901/2006) para promover investigación de alta calidad desarrollando medicamentos para niños, y que desde entonces, las compañías farmacéuticas están obligadas a realizar Planes de Investigación Pediátrica, el número de investigaciones en < 18 años dista aún mucho de ser óptimo. Por ello, se crea un grupo de trabajo para analizar la situación actual de la investigación clínica pediátrica en España, identificando las razones por las que ni el número de proyectos, ni la aplicación de sus resultados en la práctica clínica habitual, alcanzan las expectativas creadas con la mencionada regulación. Objetivos posteriores incluyen promover la investigación en España del uso de medicamentos seguros y eficaces para niños, determinar necesidades de formación en los investigadores e identificar redes nacionales que permitan dinamizar el acceso a la investigación pediátrica.

## Métodos

- 1) Entrevista con la AEMPS.
- 2) Diseño de encuestas por parte del grupo de trabajo (integrado por profesionales de la Industria Farmacéutica): una actualmente distribuida a pediatras, médicos de atención primaria y especialistas que atienden o investigan población pediátrica, y otra pendiente de distribución a Comités de Ética de Investigación Clínica.

## Resultados

La encuesta permanece activa, por tanto, los resultados expuestos son parciales.

En 1 mes se reciben n= 42 respuestas (55% pediatras, 10% oncólogos, 5% hematólogos, 2% alergólogos, 2% neonatólogos y 19% otros), poniendo de manifiesto que estos profesionales encuentran:

1.- Las propuestas de la Industria farmacéutica:

- Escasas (31%).
- Interesantes (52%).
- Necesarias y con un diseño adecuado (45%).
- Mal compensadas económicamente (40%).

2.- Como problemas más comunes:

- Reclutamiento difícil por temor del paciente (o tutores legales) a participar en una "investigación experimental" saliendo de la seguridad de un fármaco ya aprobado (43%) o a ser asignado a placebo en ensayos aleatorizados (31%).
- Falta personal o tiempo para investigación (27%).
- Falta de formación en investigación clínica (52%).
- Falta de apoyo de la dirección del Centro o exceso de burocracia interna (48%).
- Mayor dificultad es la realización de una investigación con fármacos que el acceso en uso compasivo/off-label (50%).

3.- Que el CEIC solicita aclaraciones o rechaza los estudios por:

- Consideraciones éticas al protocolo presentado, ej. procedimientos invasivos excesivos, rama placebo injustificada (38%).
- Disconformidad con el consentimiento informado (33%).

## Conclusiones

La investigación clínica pediátrica en España necesita de la colaboración de todas las partes implicadas para compensar los numerosos problemas que se han detectado en la encuesta realizada.



## LA IMPORTANCIA DE LA HISTORIA CLÍNICA Y LA EXPLORACIÓN EN LAS ADOLESCENTES ¿PODEMOS EVITAR LOS MISMOS ERRORES?

Agustín Rodríguez Ortiz, Asier Sáez de Ibarra, Daniel Jiménez Villarreal, Lissette Delgado Sanzonetti, Nagore Martínez Ezquerro, Goizalde Lopez Santamaría  
OSI Alto Deba, Arrasate, Guipúzcoa, España

### Introducción

El hematocolpos constituye una patología poco prevalente en nuestro medio, en la cual el himen imperforado es la malformación congénita más frecuente. En la mayoría de los casos se presenta con dolor abdominal. Se exponen 2 casos clínicos de adolescentes con abdominalgia y síntomas miccionales. Destacar la importancia de la anamnesis y de la exploración ginecológica ante una sintomatología inespecífica como el dolor abdominal y la clínica miccional.

### Resumen del caso

**Caso clínico 1 (2011):** Niña de 13 años, consulta en 2 ocasiones en otro Hospital por dolor abdominal, dada de alta con los diagnósticos de estreñimiento, y retención urinaria (sondaje vesical) En esta segunda ocasión, con regla. No se realiza exploración ginecológica. 1 mes después consulta en nuestro hospital en 2 ocasiones, con un intervalo de 24 horas, por dolor abdominal en hipogastrio en la primera visita, que se diagnostica de estreñimiento, y dolor abdominal con imposibilidad para orinar en

la segunda ocasión, por lo que se realiza sondaje vesical. Ecografía abdomino-pelvica: útero de 16 semanas con contenido hemático en su interior (Hematocolpos). (TAC): Utero doble.

**Caso clínico 2 (2015):** Niña de 12 años, vista en 2 ocasiones en nuestra urgencia por dolor abdominal de 24 horas de evolución, acompañado de molestias urinarias. Los días previos febrícula en contexto de proceso catarral. Exploración abdominal: dolor a la palpación en zona suprapúbica. Análisis de orina y hematimetría: normal. En la segunda ocasión se administra Metamizol i.v. y se realiza ecografía abdomino-pelvica donde se diagnostica de Hematocolpos. No se realiza exploración ginecológica.

### Conclusiones y comentarios

En los 2 casos la clínica era similar: dolor abdominal y clínica miccional, y en ninguno de los 2 se realiza una exploración ginecológica.

En los 2 casos se realiza procedimiento invasivo, molesto para la paciente.

Destacar la importancia de la anamnesis y de la exploración genital ante una sintomatología inespecífica como el dolor abdominal y la clínica miccional ya que puede orientarnos al diagnóstico de forma sencilla, evitando pruebas innecesarias, medidas terapéuticas erróneas y aparición de complicaciones.

No sabemos si hay un cierto tabú a la hora de realizar la exploración en adolescentes.

## MEDICINA PREVENTIVA Y SALUD PÚBLICA

### RITMO EPIDEMIOLÓGICO DE LAS BRONQUIOLITIS VRS POSITIVO

Paloma Comino Vázquez, Carlos Flores González, Gema Jiménez Gómez, Belén Serrano Moyano, Encarnación Palma Zambrana, Isabel María Calvo Morales  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

#### Introducción y objetivos

Objetivo: describir la estacionalidad de las bronquiolitis agudas por VRS en los últimos 4 años.

#### Métodos

Estudio prospectivo descriptivo de los pacientes que ingresaron en planta de hospitalización por una bronquiolitis aguda durante 3 epidemias (2011-2014). Se registraron variables demográficas y epidemiológicas. La variable principal fue la incidencia anual.

#### Resultados

Se incluyeron a 207 pacientes con una edad mediana de 2,06 meses (11,96 (rango)), de los cuales 106 (51,2%) eran varones. Tuvieron una estancia media de  $5,59 \pm 3,814$  días 183 pacientes (88,4%) no presentaba

factores de riesgo (19 (9,2% 9 prematuros y 4 (1,9%) cardiopatas). El Wood-Downes al ingreso fue leve en 14 pacientes (6,8%), moderado en 159 (77,2%) y grave en 33 (16%) de los pacientes. Un total de 64 pacientes (30,9%) recibió tratamiento previo con salbutamol, 51 (24,6%) pacientes con corticoides y 15 (7,2%) con antibióticos. Al ingreso recibieron broncodilatadores con SSF 16 (7,7%) pacientes, SSH 3% más adrenalina 117 (56,5%) y SSH 3% 75 (36,2%) pacientes. 18 (8,7%) de los pacientes recibió corticoides y 40 (19,3%) antibioterapia. Precizaron ingreso en UCIP 37 (17,9%) de ellos. En el año 2011-2012 se inició la epidemia en diciembre y terminó en abril (62 casos), en el 2012-2013 abarcó de noviembre a junio (89 casos), y 2013-2014 de diciembre a marzo (56 casos). En noviembre de los 3 años hubo 2 casos, 31 en diciembre, 103 en enero, 59 en febrero, 8 en marzo, 3 en abril, y 1 junio.

#### Conclusiones

El inicio de las epidemias de las bronquiolitis agudas hospitalizadas es entre noviembre y diciembre y terminan en un periodo de meses más variables.

El pico de mayor incidencia es en enero y febrero y no se presentaron casos en agosto ni septiembre.

## NEFROLOGÍA

### NEFRONIA EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE BERGER

Ana Campos Segovia

Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España

#### Introducción

La enfermedad de Berger o nefropatía mesangial IgA es una glomerulonefritis caracterizada por el depósito de IgA en el mesangio glomerular. El diagnóstico, ante la sospecha clínica, se confirma con la inmunofluorescencia directa de la biopsia renal.

La nefronia o nefritis bacteriana focal es un proceso inflamatorio agudo no purulento localizado en el parénquima renal. Su diagnóstico se realiza fundamentalmente por técnicas de imagen como la ecografía y la resonancia nuclear magnética.

#### Resumen del caso

Presentamos el caso de un adolescente varón de 13 años controlado en consulta de Nefrología Infantil de nuestro hospital con sospecha de nefropatía mesangial IgA, que en los meses posteriores al diagnóstico presentó una nefronia con insuficiencia renal aguda, la cual requirió tratamiento con antibioterapia intravenosa y medidas de soporte, con buena evolución posterior.

#### Conclusiones y comentarios

Aunque la nefropatía mesangial IgA es una patología conocida, hay escasa literatura con respecto a la nefritis bacteriana focal en la edad pediátrica, y la asociación entre ambas es un caso excepcional en la literatura. Es importante un alto índice de sospecha para realizar técnicas de imagen y tratamiento adecuados de manera precoz.

### ACICLOVIR COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA RENAL AGUDA EN PACIENTE CON ENCEFALITIS

Mercè Escuer Morell, Zaira Ibars Valverde, Núria Visa Reñe, M. Àngels Martínez Camacho, Teresa Vallmanya Cucurull, Eduard Solé Mir

Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lérida, España

#### Introducción

El aciclovir es un tratamiento antiviral efectivo con efectos secundarios ya conocidos, entre ellos la nefrotoxicidad que mediante la precipitación de cristales intratubulares puede inducir obstrucción y necrosis tubular. Presentamos un caso clínico de insuficiencia renal aguda por este fármaco.

#### Resumen del caso

Niño de 7 años que es traído a urgencias de nuestro servicio por inestabilidad en extremidades inferiores y marcha atáxica. Se acompaña de fiebre y vómitos con tendencia a la somnolencia de seis días de evolución. Con sospecha de encefalitis se realiza punción lumbar y se inicia tratamiento con aciclovir endovenoso a la espera de resultados. El segundo día de tratamiento se objetiva disfunción renal con FG 36 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, se calculan los índices renales (**Tabla 1**) de diagnóstico diferencial de insuficiencia renal aguda que resultan compatibles con necrosis tubular aguda (densidad de orina 1010, osmolaridad de orina < 350 mOsm/kg, Na<sub>o</sub> > 40 mEq/l, creatinina orina/creatinina plasma < 15, IFR > 2,5, EFNa > 2%). De todas las causas compatibles con fallo renal, la medicamentosa es la más probable por lo que se retira el aciclovir. Inicia fase oligúrica con posterior fase poliúrica (5 ml/kg/h) y progresiva recuperación por completo de la función renal en quince días.

**Tabla 1.** Índices renales en insuficiencia renal aguda

ÍNDICES RENALES	PRERRENAL	NTA	GLOMERULAR	CASO CLÍNICO
Osmolaridad orina	> 400	< 300	400	224
Densidad orina	> 1020	< 1010	< 1020	1010
Sodio orina	< 20	> 40	30	73
EF Na (%)	< 1	> 2	< 1	4
Cro / Crp	> 20	< 15	Variable	12,5
IFR	< 1	> 2,5	< 1	5,6
Sedimento	Normal	N o alto	Alto	Normal
Proteinuria mg/m <sup>2</sup> /h	< 4	< 40	> 40	11,36

## Conclusiones y comentarios

La insuficiencia renal aguda que debuta posteriormente al inicio del tratamiento con aciclovir nos debe hacer sospechar una necrosis tubular aguda (NTA). La base de su tratamiento es la retirada del aciclovir y adecuar los líquidos a una cantidad igual a la orina producida tanto en la fase oligúrica como poliúrica. Se recomienda realizar monitorización de los niveles e infusión lenta de los fármacos, como el aciclovir, que causan NTA con más frecuencia.

## CAUSA NO METABÓLICA DE LITIASIS: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Mireia del Roser Amiguet Biain, Javier Sierra Sirvent, Estela Soro Ferrer, Carmela Gálvez García  
*Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España*

### Introducción

Los cálculos infecciosos suponen el 12-15% del total en la infancia. Los principales gérmenes causantes son aquellos productores de ureasa: *Proteus mirabilis*, *Klebsiella*, *Pseudomonas* y *Ureoplasma*. Son más frecuentes en niños más pequeños y normalmente compuestos de estruvita (fosfato-amónico-magnésico) y carbonato apatita. Pueden alcanzar un gran tamaño y llegar a ser coraliformes. En más de la mitad de los casos están asociados a anomalías estructurales y/o hipercalcemia.

### Resumen del caso

Lactante varón de 2 años de edad con antecedente de infecciones recurrentes de tracto urinario por *Proteus mirabilis*. En la ecografía renovesical se informa presencia de litiasis renal izquierda de 12 mm, localizado en zona pieloinfundibular del grupo superior, sin dilatación de uréteres. En la uretrocistografía retrógrada se aprecia la existencia de una imagen de gran tamaño con alta sospecha de litiasis que "moldea el uréter distal izquierdo".

Dado el tamaño de este último cálculo, se decidió la eliminación del mismo mediante cirugía renal endoscópica retrógrada por vía transuretral (RIRS). Esta técnica consiste en la eliminación del cálculo in situ. Se accede a él de manera retrógrada con el ureteroscopio flexible, previa dilatación pasiva del uréter, y posteriormente, se destruye el cálculo mediante láser Holmium que permite fragmentarlo. Precisa anestesia general. Se encontró, una litiasis de 2 cm de longitud x 5 mm en uréter pelviano izquierdo. El cálculo (aportamos iconografía) fue informado como conglomerado de arenillas en una estructura granuloporosa de color blanquecino con un peso global de 12 mg. Era frágil, alternando capas de color blanquecino con otras amarillo grisáceo claro. Se realizó espectrografía infrarroja del mismo. Los estudios metabólicos (calciuria, oxaluria, citraturia, cistinuria y uricosuria) realizados al paciente fueron negativos.

## Conclusiones y comentarios

El éxito en el tratamiento de estos pacientes se basa en la necesidad de eliminar cualquier cálculo o resto del mismo junto con el tratamiento antibiótico de la posible infección, tanto antes de la intervención como inmediatamente después. Las recurrencias deben prevenirse teniendo en cuenta los dos aspectos anteriores, ausencia de cálculos y antibioticoterapia.

La RIRS es una técnica muy novedosa y una de sus ventajas fundamentales es que al ser mínimamente invasiva, resulta una muy buena opción en pacientes de corta edad y con altas probabilidades de recurrencia y, por lo tanto, susceptibles de ser reintervenidos.

## CITROBACTER KOSERI EN PEDIATRÍA: ¿HABITUAL O ATÍPICO?

Jorge García Ezquiaga, María Arroyas Sánchez, Jenny Marcela Gómez Salazar, Patricia Torija Berzal, Luis Echeverría Zudaire, José María Cea Crespo  
*Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España*

### Introducción

Se presenta el caso de una lactante de 4 meses ingresada en nuestro servicio por infección urinaria por *Citrobacter koseri*.

### Resumen del caso

Lactante de 4 meses con fiebre de 48 horas (máximo 38 °C) y rechazo de alimentación, sin otra sintomatología. Exploración física normal.

Antecedentes personales sin interés, salvo sospecha de alergia a proteínas de leche de vaca no IgE mediada y reflujo gastroesofágico en tratamiento con ranitidina.

Dentro del estudio de síndrome febril sin foco, se recoge muestra de orina con sistemático/sedimento patológico y urocultivo por método estéril.

Se extrae analítica con PCR 1 mg/l y Leucocitos: 6480/mcl (21,8% neutrófilos, 63,2% linfocitos y 7,1% monocitos) y se decide ingreso con tratamiento antibiótico empírico con gentamicina intravenosa a 4 mg/kg/día.

A las 48 horas del ingreso la paciente permanece afebril y se aísla *Citrobacter koseri* en urocultivo, resistente únicamente a ampicilina.

Durante el ingreso se realizó ecografía renal que resultó normal. Presentó buena evolución clínica, sin datos de sepsis ni meningitis, siendo dada de alta a los 2 días, completando pauta antibiótica con Amoxicilina-Clavulánico en domicilio.

Actualmente la paciente tiene 13 meses de edad y no ha presentado ningún otro episodio infeccioso.

### Conclusiones y comentarios

*Citrobacter koseri* es una bacteria presente en la flora fecal y genitourinaria habitual. Existen pocos datos sobre infecciones causadas por dicha bacteria, afectando generalmente a neonatos o pacientes inmunodeprimidos, dando lugar a sepsis o infecciones del sistema nervioso central (meningitis o abscesos cerebrales).

Hay pocos datos sobre su papel en infecciones urinarias en pediatría (en nuestro centro se aísla en menos del 0,7% de urocultivos positivos al año), afectando generalmente a mujeres con anomalías renales o alteraciones neurológicas, siendo un alto porcentaje de casos infecciones nosocomiales.

Se desconoce si los pocos datos recientes sobre este germen en infecciones urinarias pediátricas se deben a que se comiencen a detectar por parte de los microbiólogos; o en cambio, haya habido un aumento de determinadas patologías y factores de riesgo que favorecen que den clínica estas bacterias.

Nos planteamos cuestiones que quedan aún por resolver como el porqué de su tropismo renal y cerebral, con clínica sobre todo neurológica, y la afectación predominante en neonatos (¿transmisión vertical?) y no en otras edades.

### DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA HEREDITARIA: CASUÍSTICA EN NUESTRO HOSPITAL EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Natalia González Freiría, Aida del Campo García, María Vázquez Cancela, Alfredo Repáraz Andrade, Evaristo García Martínez, María del Mar Portugués de la Red E.O.X.I. Vigo, Pontevedra, España

#### Introducción

La diabetes insípida nefrogénica (DIN) es una entidad clínica poco frecuente, caracterizada por una incapacidad para concentrar la orina, como consecuencia de la insensibilidad parcial o total del túbulo renal a la hormona antidiurética.

La DIN puede ser adquirida/espórádica o hereditaria. De las formas familiares, la más frecuente es ligada X por mutación en el receptor V2 de la ADH. En otros casos, se transmite de forma recesiva o dominante por mutación en el gen de la acuoporina 2.

Las formas familiares suelen diagnosticarse en periodo de lactante y la clínica puede presentarse de forma insidiosa e inespecífica en forma de fallo de medro, irritabilidad, trastornos de la alimentación, deshidratación,...

Presentamos dos casos diagnosticados en los últimos 5 años en nuestro Servicio en un Hospital de tercer nivel.

### Resumen del caso

El primer caso, es un lactante de 2 meses, que ingresa por ITU febril. En analítica destacan datos de deshidratación hipernatémica (Na 155 mEq/l y osmolaridad plasmática de 319 mOsm/kg), que contrastaba con una poliuria de 5 ml/kg/ hora.

El segundo caso, es un lactante de 10 meses que ingresa derivado por su pediatra por fallo de medro (percentil peso y talla < 1) y rechazo de la ingesta desde los 4 meses de vida, con desarrollo psicomotor normal. Durante el ingreso se constata poliuria y polidipsia y en control analítico realizado, se evidencia hipernatremia (152 mEq/l) con orina hipoosmolar (Osmolaridad urinaria 111 mOsm/kg).

En ambos casos, se establece el diagnóstico de diabetes insípida y se realiza prueba con desmopresina intranasal. Se observa nula respuesta a la administración de la misma por lo que se establece el diagnóstico de DIN.

Ante la sospecha de DIN congénita se solicita estudio genético, confirmándose una mutación en el gen AVPR2, localizado en cromosoma X.

### Conclusiones y comentarios

- La forma de presentación más frecuente de la DIN es la deshidratación crónica, con síntomas como fallo de medro y trastornos de la alimentación.
- Ante un lactante con esta sintomatología debemos tener en cuenta el diagnóstico diferencial de diabetes insípida, sobre todo en aquellos niños que presenten poliuria, que no esperaríamos en el lactante deshidratado.
- Realizar un diagnóstico precoz es fundamental, ya que el pronóstico de la enfermedad depende de la precocidad de su detección y de un manejo adecuado para evitar complicaciones (retraso mental, trastornos del aprendizaje, enuresis,...).
- Es fundamental identificar la mutación en casos hereditarios con el objeto de dar consejo genético a las familias.

### EL PSEUDHIPOALDOSTERONISMO TIPO 1 COMO CAUSA DE FALLO DE MEDRO

Alejandra Nebot Martín, Aránzazu Jarque Bou, María Eli Valerio Alonso, Carmen Jovaní Casano, Ana Belén Navarro Gallego  
Hospital General de Castellón, España

#### Introducción

El pseudohipoaldosteronismo (PHA) tipo I es una entidad poco frecuente que produce un cuadro de hipovolemia por pérdida salina con hiponatremia, hiperpotasemia,

acidosis metabólica, niveles anormalmente elevados de aldosterona y un aumento de la renina plasmática con función adrenal normal. En la mayoría de los casos tiene un origen familiar (PHA tipo 1 y 2), existiendo también algunos casos secundarios (PHA secundaria), que suelen deberse a patología renal.

## Resumen del caso

Paciente varón de 2 meses de edad que acude a Urgencias por estancamiento ponderoestatural. Recuperación del peso del nacimiento al mes de vida con escasa ganancia ponderal (75 gramos semanales). Toma lactancia materna exclusiva. Antecedentes: embarazo gemelar a término. En urgencias se constata una succión débil y dificultosa. Exploración: regular estado general con aspecto desnutrido e hipotonía axial, genitales masculinos normales. Somatometría: Peso: 3205 g (*z-score* - 3,8), Talla: 53,5 cm (*z-score* -2,8). Tensión arterial mantenida. Analítica: hiponatremia (124 mmol/l), hiperpotasemia (5,8 mmol/l) y osmolaridad plasmática reducida (263 mOsm/kg). Se inicia perfusión con suero fisiológico observándose corrección de los iones y mejoría del estado general. Se solicita estudio hormonal para descartar patología adrenal donde se evidencian cifras de aldosterona > 1320 pg/ml, renina > 550  $\mu$ U/ml, cortisol 22,4  $\mu$ U/dl, ACTH 26,3 pg/ml y 17-OH progesterona 6,9 ng/ml. Tras realizarse sedimento, urocultivo y ecografía renal se descarta patología nefrourológica. Ante la sospecha de pseudohipoaldosteronismo tipo I se comienza tratamiento con sodio oral iniciando ganancia ponderal y mejoría clínica. Sigue controles en consultas de Endocrinología Infantil en los que se evidencian cifras de aldosterona y 17-OH progesterona en descenso con renina e iones normales. El análisis genético confirmó la sospecha de pseudohipoaldosteronismo tipo I (forma renal). Su hermana gemela presentó una clínica similar que también requirió suplementos orales de sodio.

## Conclusiones y comentarios

El PHA tipo 1 debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial del fallo de medro con alteraciones hidroelectrolíticas para poder instaurar un tratamiento inmediato y evitar complicaciones asociadas a la enfermedad. Es necesario descartar la hiperplasia suprarrenal congénita, que suele cursar con aldosterona normal y cortisol bajo, ya que se trata de la patología endocrina más frecuente. El PHA tipo 1 en su forma renal tiene una herencia autosómica dominante. El pronóstico de estos pacientes suele ser favorable, presentando una mejoría clínica a partir de los 2 años de vida.

## EPIDIDIMITIS AGUDA CON HIDROCELE TABICADO EN UN LACTANTE

Silvia Rodríguez Blanco, Georgina Moro de Faes, Cristina García Aparicio, Manuel Muñoz Fontán, Luis Miguel Rodríguez Fernández

*Complejo Asistencial Universitario de León, España*

## Introducción

La epididimitis es una infección ascendente retrógrada, desde la uretra a través del conducto deferente. En la infancia, suele aparecer tras una viriasis o ser secundaria a una infección urinaria. El diagnóstico clínico se realiza por la palpación de una masa indurada acompañada, en la mayoría de las ocasiones, de eritema. No es rara la aparición de un hidrocele reactivo y la inflamación de los tejidos del escroto, dificultando la exploración y el diagnóstico diferencial con otras causas de escroto agudo. El tratamiento antibiótico no está indicado en la mayoría de los casos a menos que el análisis de orina y el urocultivo sean positivos. La epididimitis suele resolverse espontáneamente y, con tratamiento de apoyo (reposo y analgésicos), se cura sin secuelas. Sin embargo, la epididimitis bacteriana puede complicarse con abscesos o un testículo necrótico requiriendo exploración quirúrgica.

## Resumen del caso

Lactante de tres meses que acude a Urgencias por fiebre y tumefacción testicular izquierda; con aumento de consistencia, eritema y reflejo cremastérico presente. No otra clínica asociada. Presenta leucocitosis (15 600/mm<sup>3</sup>, fórmula normal), PCR de 27,7 mg/l, leucocituria y bacteriuria abundante (urocultivo por sondaje positivo para *E. coli*). En la ecografía se evidencia un epidídimo izquierdo muy engrosado e hidrocele con numerosos septos en su interior, sin malformaciones nefrourológicas asociadas. Con sospecha de epididimitis aguda, se inicia antibioterapia intravenosa con cefotaxima durante 6 días, continuando con amoxicilina-clavulánico oral hasta completar 10 días con evolución favorable.

## Conclusiones y comentarios

La epididimitis es poco frecuente antes de la pubertad, por lo que cuando aparece en menores de dos años o ante episodios recurrentes, debe descartarse la existencia de anomalías nefrourológicas asociadas. La ecografía Doppler es de gran utilidad para confirmar el diagnóstico y descartar complicaciones. Suele ser una entidad autolimitada que solo precisa antiinflamatorios y reposo, estando el tratamiento antibiótico solo indicado en caso de anomalías urogenitales, piuria o urocultivo positivo.

## HEMATURIA INTERMITENTE: INFECCIÓN POR ESQUITOSOMA

Javier Calzada Barrena, Pablo Di Franco Sio, María Amalia Pérez Sáez, Violeta Ramos Minda, Nagore Pacho Beristain, Ana María Iturzaeta Gorrochategui  
*Hospital de Zumárraga, Guipúzcoa, España*

### Introducción

La esquistosomiasis o *Biharziasis* es una de las enfermedades parasitarias más extendidas en el mundo. Es habitual en inmigrantes procedentes de áreas endémicas. Las larvas penetran por la piel al realizar actividades relacionadas con el agua contaminada. La sintomatología más frecuente es la hematuria, micro y macroscópica.

### Resumen del caso

Niño de 5 años y 6 meses de raza negra, procedente de Senegal, y recién llegado a España. Refiere desde hace 2 años episodios de hematuria intermitente, roja al final de la micción, sin síndrome miccional.

Niño sano, no enfermedades importantes. No ingresos ni operaciones.

ANTECEDENTES FAMILIARES: hermanas de 13 y 10 años y ambos padres; también tuvieron hematuria como él, actualmente asintomáticos.

### EXPLORACIÓN:

Peso 19,9 Kg. Talla 117,4 cm TA 95/60. FC 122 lpm.

Lesiones de varicela. Piel sana. ACP normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso, sin masa. Genitales de varón circuncidado, testes en bolsa.

### ANALÍTICA:

ORINA: elemental hematuria, sedimento; eritrocitos 67 / campo y leucocitos 54/campo.

HRF; anemia microcítica (rasgo talasémico), bioquímica normal.

ESTUDIO DE HEMATURIA: inmunoglobulinas, complemento, ANA, serologías normal.

GFR sangre y orina de 24 horas; aclaramiento de creatinina, citraturia, oxaluria, cistinuria, calciuria normal.

ECOGRAFÍA RENAL y VESICAL: normal.

EVOLUCIÓN: Ante la persistencia de síntomas, tras el estudio inicial normal, y ya con la sospecha clínica por la procedencia, la larga evolución, y los antecedentes familiares, aunque en la anamnesis se insistió y no referían baños en agua dulce, se solicita nuevamente sedimento urinario, tras realizar ejercicio físico, indicando que se busque quistes de esquistosomas, donde se aprecian los quistes del parásito.

Se trató con prazicuantel, desapareciendo la hematuria. Se estudió a toda la familia, y aunque no se encontraron quistes en la orina ni alteración en la Ecografía, se trataron así mismo con prazicuantel.

### Conclusiones y comentarios

No debemos olvidar la existencia de enfermedades inusuales en nuestro medio, en pacientes inmigrantes o turistas a zonas endémicas.

El diagnóstico se basa en la clínica, y en la sospecha por la procedencia, y se confirma con la presencia de quistes en el sedimento urinario, o en biopsia de lesiones granulomatosas recogidas por cistoscopia. También es posible realizar pruebas serológicas. El diagnóstico podría hacerse en fases precoces, con manifestaciones poco severas y sin secuelas crónicas.

## INSUFICIENCIA RENAL AGUDA DE ENTIDAD POCO CONOCIDA

Usune González Camacho, Lidia Martínez Virumbrales, José María Pérez Roldan, María Herrero Goñi, Mireia Aguirre Meñica, María Jesús Quintela Pérez  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

### Introducción

Ante un niño con insuficiencia renal aguda (IRA) hay que iniciar tratamiento y estudio etiológico. Una de las causas, aunque rara, es la hipouricemia renal. Se trata de una tubulopatía proximal con alteración del transporte exclusivo en reabsorción-secreción de ácido úrico (AU). Es una alteración genética de herencia autosómica recesiva poco conocida que puede debutar como IRA en contexto de ejercicio anaerobio y deshidratación. Criterios para el diagnóstico incluyen un AU sérico < 2 mg/dl y excreción fraccionada (EF) de AU > 10%. La mayoría están asintomáticos aunque la hematuria, hipercalciuria o litiasis pueden ser la primera manifestación. Las pruebas complementarias incluyen ecografía renal y estudio en sangre y orina. El tratamiento es conservador y consiste en hiperhidratar y alcalinizar la orina evitando, además, los ejercicios intensos.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un niño de 12 años, previamente sano que acude al servicio de urgencias por cuadro de vómitos, diarrea y disminución de la ingesta de 5 días de evolución. El pediatra realiza analítica con urea: 85 mg/dl, creatinina: 1,77 mg/dl y filtrado glomerular de 59 ml/min/1,73, por lo que deriva. Refiere previo al inicio del cuadro haber realizado ejercicio físico intenso y niega toma de fármacos. A su llegada se realiza ecografía renal normal y analítica confirmando los hallazgos previamente descritos, sin diselectrolitemia y con un pH de 7,34 y bicarbonato de 25 mm/Hg. Destaca por atípico en una IRA una hipouricemia de 0,7 mg/dl. Se inicia tratamiento para la IRA con sueroterapia e ingresa para estudio. En planta permanece estable con mejoría de la función renal persistiendo hipouricemia con EFAU de 122%. Es dado de alta con función renal normal. Dada la anamnesis, los

resultados analíticos junto al antecedente de ejercicio intenso el día anterior al inicio del cuadro se sospecha de una IRA secundaria a deshidratación e hipouricemia con hiperuricosuria. Evolutivamente, descartamos tubulopatías proximales complejas e hipouricemias renales secundarias a otra entidad, sospechando diagnóstico de hipouricemia renal hereditaria. Se realiza un seguimiento, instaurándose una correcta hidratación y evitando el ejercicio anaerobio. Se estudia a la hermana encontrando los mismos hallazgos.

## Conclusiones y comentarios

La aparición brusca de insuficiencia renal aguda en un adolescente horas después del ejercicio debe hacernos pensar en esta entidad. Los síntomas iniciales pueden ser inespecíficos y demorar el diagnóstico, por lo que es importante el reconocimiento y el tratamiento precoz.

## INSUFICIENCIA RENAL AGUDA EN PACIENTE PREVIAMENTE SANO: UNA CAUSA POCO FRECUENTE

Ana López Cantos, María De Los ángeles Carrasco Pardo, Margarita Camacho González-Auriales, Lorena Valero Arrese, Laura Trujillo Caballero, Pablo Víctor De Diego Fernández

*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

## Introducción

La insuficiencia renal aguda (IRA) se caracteriza por la disminución del filtrado glomerular que conlleva a la retención de productos nitrogenados y alteración de la homeostasis hidroelectrolítica. Se clasifica en prerrenal, renal o posrenal.

En pediatría no se conoce incidencia ni prevalencia de IRA por falta de consenso en los estudios: falta de uniformidad en los criterios diagnósticos y diferencias según zonas geográficas y población atendida.

La etiología varía en función de la edad y la zona geográfica. En lactantes las causas más frecuentes son la sepsis, el postoperatorio cardiaco y la deshidratación. En niños mayores las glomerulonefritis primarias y secundarias y la nefritis intersticial idiopática u originada por nefrotóxicos.

## Resumen del caso

Presentamos el caso de una paciente de 8 años que ingresa en UCI Pediátrica por IRA.

Desde un mes antes del ingreso presenta edema de tobillos bilateral con artralgias asociadas en tratamiento con Ibuprofeno de manera intermitente. Cuatro días antes de su llegada comienza con exantema polimorfo en miembros inferiores. En las últimas 24 horas asocia oliguria, empeoramiento de los edemas, HTA y en analítica Urea 90 mg/dl y Creatinina 1,12 mg/dl.

Exploración: TA 140/90. Edema palpebral y edema con fovea en dorso de pies. Ascitis leve-moderada. Hepatomegalia. Lesiones múltiples de picadura de insecto vesiculosas y umbilicadas en mejilla, pierna izquierda y muñeca derecha. Resto normal.

Pruebas complementarias:

- Hemoglobina 8,3 g/dl, Hematocrito 24%, VCM 75 fl. Serie blanca y plaquetas normales.
- Electrolitos normales. Urea 79 mg/dl, Creatinina 1,07 mg/dl.
- Orina: > 100 hematíes por campo, 30-40 leucocitos por campo. Microproteínas 374 mg/dl, Creatinina en orina 65,7 mg/dl.
- Gasometría: pH 7,26, PCO<sub>2</sub> 31 mmHg, HCO<sub>3</sub> 13,6 mmol/l, EB -12 mmol/l.
- Ecografía Doppler renal: riñones aumentados de tamaño, nefropatía médica.
- Inmunología: C3 38,5 mg/dl, C4 6,5 mg/dl, ANA positivos, anti-DNA nativo 446 U/ml. Anti-Ro, Anti-La, cANCA, anticuerpos antifosfolípido normales.
- Biopsia renal: Nefropatía lúpica, estadio IV.

Comienza tratamiento con bolos de ciclofosfamida y uromitexan.

En la actualidad tratamiento con micofenolato mofetilo, prednisona, enalapril, hidroxiclороquina y calcio. Las TA se ha normalizado. En ecografía renal buena diferenciación corticomedular.

## Conclusiones y comentarios

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es la forma de lupus más prevalente en edad pediátrica, se considera una enfermedad rara con una incidencia de 0,5-0,6/100.000. Se establece un pico de incidencia entre los 10 y los 14 años siendo raro antes de los 5 años y se presenta con más frecuencia en mujeres.

En pediatría se presenta de una forma más agresiva, afectando a múltiples órganos y sistemas y con mayor grado de afectación renal.

## NEFROCALCINOSIS EN EL LACTANTE PEQUEÑO. DIAGNÓSTICO CLÍNICO-ECOGRÁFICO

Francesc Ripoll Oliveras<sup>1</sup>, María Inés Osiniri Kippes<sup>2</sup>, Montserrat Gispert-Saüch Puigdevall<sup>1</sup>, Pilar Villalobos Arévalo<sup>2</sup>, Lluís Mayol Canals<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Dr. Josép Trueta, Gerona, España

<sup>2</sup> Fundació Salut Empordà. Hospital de Figueres, Gerona, España

## Introducción

La nefrocalcinosis es la presencia de depósitos de sales de calcio en el parénquima renal. Con ecografía es posible diagnosticarla desde etapas muy precoces ya que es



más sensible que la radiografía y el TAC. La prevalencia en lactantes pequeños es muy baja, excepto en prematuros o en el síndrome de Bartter neonatal. El diagnóstico etiológico dependerá de la edad del niño. La acidosis tubular renal distal es una de las causas de nefrocalcinosis. Presentamos el caso de una lactante de 2 meses con acidosis tubular renal distal primaria que debutó con nefrocalcinosis y en la cual la ecografía nos ayudó en el diagnóstico.

### Resumen del caso

Lactante de sexo femenino de 2 meses de edad derivada de su centro de salud por fallo de medro. Como antecedentes destacan padres consanguíneos. Parto eutócico con peso al nacimiento normal (3560 g), alimentación con lactancia materna. Presenta comunicación interventricular muscular restrictiva y cribado auditivo negativo. Se ingresa ante sospecha de infección urinaria por leucocituria. En la exploración destaca peso de 4.545 g, resto dentro de la normalidad. La analítica demuestra acidosis metabólica hiperclorémica e hipocaliémica con anión GAP normal y orina alcalina con hiato urinario positivo. Urocultivo negativo. Se realiza ecografía abdominal que presenta nefrocalcinosis renal bilateral. Se orienta el caso como acidosis tubular renal distal y se inicia tratamiento con citrato potásico y suplementos de lactancia artificial. Los días posteriores presenta deposiciones oscuras con test para sangre oculta en heces positivo. Se realiza RAST a proteínas de leche de vaca que es positivo, aconsejándose lactancia materna exclusiva o leche hidrolizada. Presenta evolución favorable con resolución de la acidosis y normalización iónica además de correcta ganancia ponderal. Asintomática en los controles posteriores.

### Conclusiones y comentarios

Entre los estudios de fallo de medro en el lactante debemos pensar en la acidosis tubular renal distal, que se caracteriza por acidosis metabólica hiperclorémica e hipocaliémica con hipercalciuria. Es de transmisión autosómica dominante o recesiva. La variante recesiva presenta un cuadro clínico más grave con desarrollo precoz de nefrocalcinosis y sordera neurosensorial. En estudios recientes se ha observado una elevada frecuencia de sensibilidad a diversos alérgenos, como leche de vaca en este caso. La ecografía clínica en manos del pediatra confirmó la sospecha de la enfermedad al visualizar la nefrocalcinosis.

## NEUMONÍA TÍPICA COMO FACTOR DESENCADENANTE DE SÍNDROME NEFRÓTICO PRIMARIO

Andrea Lacasa Maseri, Sonia Lacasa Maseri, Marta García Ramirez, Francisco Jesús García Martín  
*Hospital Vithas Xanit Internacional, Benalmádena, Málaga, España*

### Introducción y objetivos

El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía primaria más frecuente en pediatría, caracterizado por proteinuria ( $> 40 \text{ mg/m}^2/\text{h}$ ), hipoalbuminemia ( $< 2,5 \text{ g/dl}$ ) y edema. El SN primario o idiopático, de etiología desconocida, constituye el 90% de los SN en niños entre 2 y 12 años, con mayoría en varones. El 90% de los SN idiopático responde al tratamiento, un 20% son corticorresistentes, más de 66% presenta recaídas y hasta el 60% dependencia de corticoides.

### Métodos

Descripción de caso clínico de SN.

### Resultados

Varón de 8 años con fiebre de 24 h de evolución, tos y dolor costal; con taquipnea e hipoventilación en hemitórax derecho. Tras radiografía de tórax (imagen de condensación redondeada en LSD) y analítica sanguínea (leucocitosis con elevación de reactantes), es diagnosticado de neumonía típica de LSD, iniciando ampicilina IV a  $300 \text{ mg/kg/día}$ , quedando afebril en primeras 24 h. Al tercer día de ingreso, estando afebril, se observa leve trabajo respiratorio, evidenciándose mínimo derrame pleural bilateral. A partir del 4º día de ingreso se observa edema palpebral y ascitis, alcanzando su máxima expresión al 6º día. Se comprueba proteinuria en rango nefrótico (proteínas en orina  $7,2 \text{ g/dl}$ ), por lo que ante diagnóstico de síndrome nefrótico, recibe dosis de seroalbumina (al diagnóstico Alb  $1,5 \text{ g/l}$ ) e inicia prednisona oral a  $60 \text{ mg/m}^2/\text{día}$ ; evidenciándose pérdida de 4 kg de peso y siendo la proteinuria negativa al 4º día de inicio de prednisona oral.

Al alta la radiografía de tórax es normal. Serología a *Legionella*, *Coxiella* y *Mycoplasma* negativas. Mantoux negativo. ANA negativos. Complemento normal. Como corresponde a un SN, los niveles de inmunoglobulinas se encontraban descendidos.

El paciente no presenta antecedentes de interés (origen danés). En los antecedentes familiares, la madre presentó SN de brote único en la infancia con buena respuesta a corticoides orales.

El paciente presenta remisión tras tratamiento con corticoides. En la bajada de prednisona presenta recaída, con buena respuesta a nueva dosis de inducción; lo cual indica que se trata de un SN primario y no secundario a la neumonía.

## Conclusiones

El síndrome nefrótico idiopático es una alteración del podocito de etiología desconocida cuya histología más frecuente en la Enfermedad de Cambios Mínimos. Las infecciones anodinas de vías respiratorias de origen viral suelen preceder al debut del SN, y no una neumonía típica, como en nuestro caso. Los corticoides son la base del tratamiento, siendo la respuesta a estos y la evolución de la enfermedad, lo que determina la necesidad de terapia alternativa.

## PRESENTACIÓN ATÍPICA DE GLOMERULONEFRITIS POSTESTREPTOCÓCICA

Oihane Zubiaur Alonso, Isabel Duo Olabarria, Aroa Rodríguez Alonso, Mireia Aguirre Meñica, María Herrero Goñi, María Jesús Quintela Pérez  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

## Introducción

La glomerulonefritis (GNF) aguda postestreptocócica tiene una presentación clínica muy variable, pudiendo presentarse desde una forma asintomática hasta debutar como una insuficiencia renal aguda (IRA) que curse con anuria y precise diálisis (< 5%).

## Resumen del caso

Niño de 5 años que consulta por edemas y oliguria. El mes previo había presentado, febrícula, astenia, diarrea y odinofagia puntuales, recibiendo tratamiento con ibuprofeno. A su ingreso se constata IRA estadio V (creatinina 4,06 mg/dl, urea 214 mg/dl, GFR 13 ml/min/1,73) anúrica con hematuria de origen glomerular y proteinuria en rango no nefrótico así como clínica de encefalopatía urémica. Recibe tratamiento de soporte con fluidoterapia y diuréticos sin respuesta por lo que se inicia hemodiálisis.

Como parte del estudio etiológico se descartan causas pre y post-renales considerándose el cuadro de origen renal. Se realiza despistaje de necrosis tubular aguda, síndrome hemolítico urémico, nefritis túbulo-intersticial, enfermedades sistémicas y autoinmunes, infecciosas y trombosis renal. Asimismo, se realiza frotis faríngeo al paciente y convivientes, con resultado negativo.

Ante evolución tórpida del cuadro se sospecha GNF rápidamente progresiva por lo que se inicia corticoterapia y se realiza biopsia renal (depósitos con patrón en cielo estrellado y depósitos en membrana basal y mensangio de IgG y C3), hallazgos sugestivos de GNF proliferativa aguda difusa, compatibles con GNF post-infecciosa.

Los resultados analíticos refuerzan la sospecha diagnóstica: C3, C4 y CH 50 disminuidos y ASLO positivo (300 UI) con anti-DNAasa B positivo.

Durante el ingreso presenta movimientos repetidos de desviación de la comisura bucal hacia la izquierda y oclu-

sión palpebral izquierda forzada que no realizaba previamente, por lo que se valora un posible PANDAS.

Presenta mejoría clínica progresiva con normalización de la función renal (creatinina 0,27 mg/dl y urea 21 mg/dl y FG 232 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>) y del complemento al mes del diagnóstico, así como desaparición de los movimientos mencionados.

## Conclusiones y comentarios

La GNF postestreptocócica tiene un amplio espectro de presentación clínica. La presentación clínica más típica es el síndrome nefrítico agudo, no obstante existe un pequeño número de casos que debutan como nuestro paciente con IRA anúrica que precisa diálisis. La biopsia no está indicada de manera rutinaria, reservándose esta para casos de presentación atípica.

## PSEUDOTUMOR RENAL, JOROBA DE DROMEDARIO

Jannina Lizbeth Rodríguez Chacón, Guadalupe Valero Gómez, Alberto Vidal Company, María Isabel Buedo Rubio, Eva Sanz Zafrilla  
*Hospital General Universitario, Albacete, España*

## Introducción

El carcinoma de células renales es el tumor maligno más frecuente en el riñón, sin embargo otras entidades, llamadas "pseudotumores renales" pueden dar imágenes similares a neoplasias.

## Resumen del caso

Niña de 3 años que ingresa para estudio de masa renal. Con motivo de 2 infecciones urinarias afebriles en el intervalo de un mes se solicita ecografía renal en la que se informa imagen sólida de 40 mm de diámetro localizada en la cortical renal izquierda. Dos años previos presentó un sangrado genital inespecífico, por lo que se realizó ecografía renal con imagen compatible con hipertrofia piramidal. No clínica constitucional. Asintomática. En la exploración física destaca buen estado general, abdomen blando depresible, sin masas ni megalias, no doloroso. No adenopatías. Resto de exploración normal. Estudio analítico con hemograma, bioquímica general y función renal normal. Se realiza ecografía abdominal con eco Doppler renal con hallazgos sonográficos compatibles con hipertrofia de columna de Bertin como variante de la normalidad. Gammagrafía con DMSA normal. Dados los hallazgos radiológicos y de medicina nuclear se descarta patología tumoral.

## Conclusiones y comentarios

La ecografía representa la primera modalidad en estudio por imagen de los riñones. La mayoría de las lesiones neoplásicas se descubren por hallazgos casuales.

Existen condiciones que pueden imitar una masa renal sólida o quística (pseudotumor) las cuales deben de ser descartadas, entre ellas se encuentran la hipertrofia del parénquima renal, cicatrices, anomalías congénitas como la columna de Bertin prominente o el dismorfismo lobar, aneurismas, malformaciones arteriovenosas, trauma, infarto, hemorragia o infección. Un error diagnóstico radiológico puede llevar a exploraciones quirúrgicas innecesarias. En este caso se presenta imagen ecográfica compatible con pseudotumor renal "joroba de dromedario", que consiste en un abombamiento del borde lateral del riñón izquierdo secundario a la adaptación renal por el polo de bazo adyacente.

### REFLUJO VESICoureTERAL Y TRASTORNOS FUNCIONALES DEL TRACTO URINARIO INFERIOR

Clara Rico Espiñeira, Jorge Rodríguez De Alarcón Gómez, Henar Souto Romero, Jaime Rodríguez de Alarcón García, Cristina Riñón Pastor, Rafael Arteaga García  
*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

#### Introducción y objetivos

El concepto del reflujo vesicoureteral como consecuencia únicamente de una alteración anatómica es anticuado, pues los trastornos funcionales del tracto urinario juegan un papel importante en esta patología. El objetivo de este trabajo es estudiar dicho papel y describir el manejo de estos pacientes desde nuestra experiencia.

#### Métodos

Estudio descriptivo y retrospectivo de los casos de reflujo vesicoureteral tratados en nuestro centro durante el periodo 2009-2014. Mediante la revisión de historias clínicas se registraron los datos epidemiológicos y clínicos, así como los referentes a los estudios diagnósticos y tratamientos practicados.

#### Resultados

Durante el periodo de estudio hubo 171 nuevos diagnósticos de reflujo vesicoureteral (uni o bilateral). En total 131 pacientes (76%) fueron intervenidos. El procedimiento quirúrgico realizado en todos los casos fue inyección submucosa de macroplastique por vía endoscópica (SMING), obteniendo una tasa de éxito global de 80,5%. Entre los pacientes en los que fracasó el tratamiento quirúrgico, casi un 20% presentaba algún trastorno funcional del tracto urinario inferior que fue diagnosticado posteriormente mediante pruebas urodinámicas. Estos últimos fueron tratados mediante *biofeedback* y reentrenamiento miccional consiguiendo la desaparición del reflujo vesicoureteral.

En 40 pacientes se realizó un manejo conservador, con profilaxis antibiótica y vigilancia periódica. Todos ellos presentaban reflujo de bajo grado (I-II) y no habían te-

nido episodios de infección. Se diagnosticó un trastorno funcional en 23 pacientes (57%), y se pautó tratamiento con *biofeedback*, reentrenamiento miccional y anticolinérgicos en casos seleccionados, con buenos resultados.

#### Conclusiones

El tratamiento mediante técnica SMING es seguro y poco invasivo. Además ha demostrado su efectividad en el tratamiento del reflujo vesicoureteral. Cada vez se manejan menos casos de reflujo vesicoureteral de forma conservadora gracias a esta nueva técnica, ahorrando la utilización de terapias antibióticas prolongadas y aliviando la sensación de enfermedad del paciente y los familiares. Los trastornos funcionales del tracto urinario inferior influyen de forma importante en la patogénesis del reflujo vesicoureteral. Por ello se debe realizar una buena anamnesis a los pacientes con reflujo vesicoureteral para detectar los casos con trastornos funcionales asociados y así poder tratarlos adecuadamente.

### RENDIMIENTO DE LAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS E IDENTIFICACIÓN DE FACTORES DE RIESGO EN PACIENTES MONORRENOS DE NUESTRA ÁREA

Natalia Mandiá Rodríguez, Lidia Blanco Salvado, Adela Urisarri Ruiz de Cortázar, Marta Gil Calvo, María Luz Couce Pico  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña, España*

#### Introducción y objetivos

Niños con riñón único funcionante tienen más riesgo de desarrollar hipertensión arterial, albuminuria y patología renal crónica a largo plazo. Por tanto, todas aquellas situaciones que supongan una reducción añadida de la masa renal como la prematuridad, el bajo peso al nacimiento o las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT), jugarán un papel importante en el pronóstico de estos pacientes. Por eso el objetivo de este estudio es comprobar la utilidad del *screening* neonatal con ecografía abdominal para el diagnóstico precoz del niño monorreno e identificar factores de riesgo asociados que condicionen la evolución a insuficiencia renal crónica.

#### Métodos

Estudio retrospectivo de 130 pacientes en edad pediátrica con riñón único funcionante primario y secundario. En ellos se analizó los antecedentes de los pacientes, los datos acerca del debut de la enfermedad, las pruebas diagnósticas realizadas y por último los factores de riesgo asociados y la evolución de la función renal.

#### Resultados

El prototipo de paciente monorreno funcional identificado en esta población es un recién nacido a término con peso

adecuado para la edad gestacional, sin antecedentes familiares nefrourológicos ni CAKUT ipsilateral asociado pero con desarrollo de hipertrofia renal compensadora.

## Conclusiones

La realización del *screening* ecográfico neonatal consigue la detección precoz de un mayor número de monorrenos funcionales lo que permitirá su seguimiento desde estadios iniciales de la vida.

Por otra parte, en este estudio se detectó que los niños monorrenos, sin otros factores de riesgo asociados, tienen valores similares de proteinuria, tensión arterial y filtrado glomerular que el resto de niños sanos de su edad. Sin embargo, los pacientes monorrenos con CAKUT ipsilateral asociado tienen más riesgo de padecer proteinuria, hipertensión arterial y disminución de la función renal que el resto de la población.

## REVISIÓN DE UNA SERIE DE CUATRO CASOS DE DIABETES INSÍPIDA EN NUESTRO HOSPITAL

Laura Cánovas Sánchez, Gloria Viedma Chamorro, Tomás del Campo Muñoz, África Ávila Casas, Marta de Toro Codes, Jesús de la Cruz Moreno  
Complejo Hospitalario de Jaén, España

### Introducción y objetivos

La diabetes insípida (DI) se produce por la imposibilidad de reabsorber agua en los túbulos renales, dando poliuria, hipodensidad urinaria, pérdida de peso, entre otros. Puede ser central (DIC) o nefrogénica (DIN). La primera por la falta absoluta o relativa de la secreción de hormona antidiurética (ADH) de causa congénita o adquirida (traumatismos, cirugía, tumores, fármacos...), la segunda por la resistencia renal al efecto de la ADH, de causa congénita (mutaciones) o adquirida (enfermedad renal, sistémica, desordenes electrolíticos, neoplasia, fármacos...). El tratamiento de DIC es sustitutivo con desmopresina, mientras que en DIN consiste en reponer pérdidas urinarias, disminuir diuresis y producción de orina con hidroclorotiazida, indometacina y amilorida e higiene miccional (técnica del doble vaciado).

Revisar las características clínicas, analíticas y manejo terapéutico de los últimos casos de diabetes insípida atendidos en nuestro hospital.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de 4 pacientes con DI atendidos entre 2013 y 2014.

### Resultados

De los 4 casos estudiados dos son adolescentes (11 y 13 años) y dos de menor edad (10 meses y 3 años). Sin predominio de sexo (1:1).

Presentaban poliuria y polidipsia el 100%, otros síntomas 25% (polifagia, pérdida ponderal, sequedad bucal, mareo y destellos visuales, cefalea opresiva, alteraciones psicológicas). Exploración normal 100%. Hemograma normal 100%. Bioquímica normal 100%. Actividad de renina plasmática y aldosterona: normales.

Ambos adolescentes presentaban DIC y se inició tratamiento sustitutivo con desmopresina nasal en uno y liofilizado oral en otro. El lactante y pre-escolar presentaban DIN, se inició tratamiento farmacológico en ambos con reposición de pérdidas e hidroclorotiazida junto con indometacina en uno y amilorida en otro.

En los pacientes con DIC se descartaron otros déficits hormonales y se solicitó RMN, diagnosticando una agenesia de neurohipófisis y un disgerminoma. En los pacientes con DIN se solicitó ecografía renal (normales) y estudio genético que sigue pendiente de resultado.

### Conclusiones

1. Ante clínica de poliuria y polidipsia debemos sospechar una DI excluyendo previamente otras causas de poliuria osmótica (diabetes *mellitus*, potomanía, hipercalcemia, nefropatía pierde sal, etc.).
2. Los test de privación hídrica y desmopresina resultan fundamentales para el diagnóstico de DI y diferenciación central y nefrogénica.
3. En los pacientes con DIC realizar RMN para diagnóstico etiológico, así como evaluar otros déficits hormonales que puedan ir asociados.
4. En los pacientes con DIN solicitar ecografía renal para descartar patología nefrourológica y estudio genético (gen AVPR2, gen AQP2) para diagnosticar causas congénitas.

Pruebas exploratorias	Dos adolescentes	Lactante y pre-escolar
Glucemias	Normales	Normales
TAS	Media 105	Media 110
TAD	Media 66,5	Media 64,5
Sodio	Media 146	Media 139,5
Densidad orina	Media 1003,5	Media 1005
Test privación hídrica	Cociente osmolalidad orina/ plasma > 1	Cociente osmolalidad orina/ plasma < 1
Test desmopresina	Aumento osmolalidad orina > 50%	Osmolalidad orina < 50%
ADH	Media 2,85	Media 14,85

## SÍNDROME DE NEFRITIS TÚBULO INTERSTICIAL Y UVEÍTIS

Eva María Navarro Villalba<sup>1</sup>, Beatriz Huertes Díaz<sup>1</sup>,  
Cristina Aparicio López<sup>2</sup>, Sara Guillén Martín<sup>1</sup>, José  
Tomás Ramos Amador<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España

<sup>2</sup> Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

<sup>3</sup> Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España

### Introducción

El síndrome de TINU caracterizado por la asociación de nefritis túbulo intersticial y uveítis fue descrito por primera vez en 1975, describiéndose desde entonces más de 250 casos. La patogenia todavía no ha sido aclarada. Podría ser causado por una proteína presente en úvea y en túbulo renal que actúe como autoantígeno. Se ha sugerido también la implicación de la inmunidad celular basándose en los hallazgos histológicos.

La prevalencia se estima en 3,5 casos por millón de habitantes, con mediana de edad en los 15 años. Existe un predominio femenino (3:1) sin agregación familiar aunque se ha descrito asociación con determinados haplotipos de HLA.

### Resumen del caso

Presentamos un caso de síndrome de TINU en una niña de 15 años de origen marroquí. Inicialmente uveítis unilateral, con buena respuesta a tratamiento corticoideo tópico. Recae con afectación bilateral y clínica sistémica asociada (astenia, hiporexia y pérdida de peso). Se observa uveítis intermedia no granulomatosa, con agudeza visual conservada. Es remitida a Pediatría donde se realiza estudio. Los hallazgos de laboratorio revelaron una insuficiencia renal aguda, con filtrado glomerular según fórmula de Schwartz de 47,12 ml/día/1,73 m<sup>2</sup>, anemia, aumento de VSG, proteinuria en rango no nefrótico y glucosuria. Se realiza biopsia renal diagnóstica con datos de nefritis túbulo intersticial con 10% de fibrosis, sin afectación glomerular ni vasculitis. Se inicia tratamiento con Prednisona oral mejorando progresivamente la función renal (filtrado glomerular estimado de 113 ml/día/1,73 m<sup>2</sup>, sin acidosis con buen control metabólico y sin datos de tubulopatía).

La uveítis ha presentado evolución tórpida con escasa respuesta a pesar de tratamiento con ciclopéjicos y gotas de dexametasona, presentando varias recaídas tras intento de retirada de gotas tópicas. Precisa asociar durante su evolución tratamiento con Metrotexate, con mejoría inicial pero posteriormente tras nuevo empeoramiento con vitritis posterior se sustituye por micofenolato mofetilo que mantiene hasta el día de hoy. En la actualidad mantiene función renal estable, con capacidad visual conservada, sin datos de vitritis posterior aunque con persistencia de uveítis anterior.

### Conclusiones y comentarios

En el síndrome de TINU la nefritis túbulo intersticial tiende a resolverse, pero a menudo la uveítis se cronifica y se vuelve resistente al tratamiento, precisando asociar corticoides tópicos, sistémicos e incluso otros fármacos inmunosupresores. El pronóstico a largo plazo todavía no se conoce en profundidad. Existe un estudio con periodo de seguimiento prolongado que muestra una tendencia a las recaídas a pesar del tratamiento con corticoides orales y/o tópicos.

## TRAUMATISMO RENAL, ¿CASUALIDAD O CAUSALIDAD?

Aiza Carolina Hernández Villarroel, Ana Isabel Valladares Díaz, José García Velázquez, Celia Reig del Moral  
Hospital General de Segovia, España

### Introducción

El principal problema diagnóstico ante una tumoración renal es diferenciar el adenocarcinoma del tumor de Wilms. El adenocarcinoma renal es un tumor de presentación rara en la infancia, con una incidencia aproximada del 2-3% de las tumoraciones renales malignas, en contraste con el tumor de Wilms que representa cerca del 90%. La incidencia es similar en ambos sexos y aumenta con la edad, siendo más frecuente en mayores de 5 años.

Los síntomas son inespecíficos: dolor abdominal o en flanco y hematuria, pudiendo también presentar masa abdominal palpable, anemia y fiebre. El hallazgo casual aunque infrecuente, es cada día más habitual.

### Resumen del caso

Varón de 13 años de edad en estudio por dolor en fosa renal izquierda irradiado a región inguinal, que no cede con analgesia, y febrícula. Traumatismo previo en dicha zona. Antecedentes personales: en seguimiento por retraso constitucional de crecimiento y desarrollo. Exploración física: peso 25 kg (-2,65 DS), talla 137,2 cm (-3,14 DS), IMC 13,28 Kg/m<sup>2</sup> (-2,15 DS), TA 108/70 mmHg, FC 98 lpm, temperatura 37,9 °C; dolor a la palpación en borde costal izquierdo, sin crepitación y sin hematoma ni signos inflamatorios externos. Puñopercusión bilateral negativa. Se solicita analítica y sistemático de orina (normales), así como ecografía abdominal (hematoma renal encapsulado de 4,4 cm en polo inferior de riñón izquierdo) y posteriormente Uro-TAC con contraste (riñón izquierdo aumentado de tamaño en cuyo polo inferior se objetiva lesión heterogénea de 5 cm con realce de contraste). Se inicia antibioterapia, persistiendo febrícula y dolor parcial; permanece estable hemodinámicamente en todo momento. Tras 15 días se realiza Uro-TAC de control (masa hipovascularizada sin cambios significativos de tamaño) y posteriormente se decide solicitar RMN ante la tórpida evolución (tumoración septada y lobulada de 5 x 4 cm con contenido hemorrágico y escaso componente

graso). Se remite a centro de referencia para completar estudio, confirmándose mediante biopsia el diagnóstico de adenocarcinoma renal izquierdo asociado a translocación Xp11.2, realizándose nefrectomía izquierda.

## Conclusiones y comentarios

El adenocarcinoma renal es un tumor raro en la infancia, siendo recomendable su estudio por un equipo multidisciplinario. El tratamiento de elección es la nefrectomía radical, en ocasiones acompañada de quimioterapia o inmunoterapia. Los principales factores pronósticos son el tamaño, la edad del paciente y, principalmente, el estadio tumoral. La tasa de supervivencia es mayor en los estadios iniciales.

Debemos estar atentos y realizar estudios de imagen adecuados a cualquier niño con dolor abdominal y/o hematuria, sobre todo tras traumatismos banales, para poder realizar un diagnóstico temprano y evitar complicaciones a largo plazo.

## TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL EN PACIENTES CON SÍNDROME NEFRÓTICO

Andrea Luna de Llobet Cucalón, Garazi Ormazabal Gaztañaga, Amaia López Oreja, María Mercedes Ubetagoyena Arrieta, Vanesa Cancela Muñoz, Jorge Martínez Sáenz de Jubera

*Hospital Universitario de Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España*

### Introducción

El síndrome nefrótico conlleva una situación de hipercoagulabilidad. Durante las recaídas, y especialmente en pacientes bajo tratamiento prolongado con corticoides, existe un mayor riesgo de formación de trombos. Las complicaciones tromboembólicas cerebrales, aunque infrecuentes, se encuentran entre las más graves. Se revisan dos casos de pacientes con síndrome nefrótico y episodios de trombosis venosa cerebral.

### Resumen del caso

Caso 1: Niña de 7 años con síndrome nefrótico corticoides dependiente por enfermedad de cambios mínimos. Bajo tratamiento con corticoides, micofenolato e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. Consulta por cefalea frontal, dolor de órbita izquierda, fiebre y vómitos. Proteinuria en rango nefrótico. Analítica con leucocitosis con desviación izquierda. TC: normal. Punción lumbar: compatible con meningitis linfocitaria. Durante el ingreso presentó una crisis convulsiva por lo que se realizó angio-RM craneal objetivándose trombosis parcial de senos venosos en región parasagital izquierda con afectación talámica bilateral. Se inicia tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) que se mantiene durante 3 meses con buena evolución clínica y resolución de la trombosis al mes de evolución, sin presentar secuelas. Tratamiento profiláctico posterior con ácido acetilsalicílico.

Caso 2: Niño de 4 años con síndrome nefrótico corticoides dependiente en tratamiento con corticoides y ciclosporina. Durante el episodio de recaída consulta por decaimiento y vómitos. En la exploración destacan edemas pretibiales, abdomen distendido y afectación del estado general. Analítica y hallazgos clínicos compatibles con deshidratación moderada, ingresa bajo fluidoterapia intravenosa. Coprocultivo positivo a Rotavirus. El séptimo día de ingreso presenta estrabismo convergente de ojo derecho y en fondo de ojo edema de papila. En TC craneal signos de trombosis de seno longitudinal superior, iniciándose tratamiento con HBPM. En RM cerebral se confirma trombosis de seno longitudinal y del seno trasverso derecho así como de algunas venas superficiales parietales. Buena evolución con remisión de clínica neurológica y resolución de la trombosis en estudio de imagen a los 3 meses, suspendiéndose la HBPM y pautándose tratamiento profiláctico con ácido acetilsalicílico. Biopsia renal posterior compatible con glomeruloesclerosis focal y segmentaria, variante colapsante.

## Conclusiones y comentarios

El desarrollo de meningitis y gastroenteritis con deshidratación en pacientes en recaída de síndrome nefrótico puede favorecer la formación de trombos cerebrales. Mediante el tratamiento precoz con anticoagulantes se logró la recuperación completa en los dos casos. La presentación de síntomas o signos neurológicos en un paciente con síndrome nefrótico nos obliga a descartar la presencia de una trombosis venosa cerebral.

## VÓMITOS E HIPERNATREMIA EN EL LACTANTE. ¿SIEMPRE POR PATOLOGÍA GASTROINTESTINAL?

Patricia Torija Berzal, Cristina Román India, Adelaida Fernández Rincón, José María De Cea Crespo, Isabel Aguado Lobo, Patricia Ambrona Villadangos

*Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España*

### Introducción

La etiología de los vómitos en pediatría es múltiple y variada, en ocasiones por causas infrecuentes e inesperadas. Si se asocian alteraciones electrolíticas generalmente el diagnóstico de sospecha es patología gastrointestinal. La anamnesis resulta fundamental para orientar el diagnóstico clínico.

### Resumen del caso

Lactante varón de 1,5 meses de edad remitido desde atención primaria por 3 vómitos en las 24 horas previas, sin otra clínica asociada. Alimentado con lactancia mixta por estancamiento ponderal desde la 3ª semana de vida (modo de preparación de la fórmula de inicio adecuada). No recibía ninguna medicación. Afebril. Deposiciones normales.

No antecedentes personales de interés. Exploración física normal por aparatos.

Dada la edad y clínica del paciente se realiza:

- Ecografía abdominal normal.
- Orina normal (Densidad: 1010).
- Gasometría: pH: 7,51, CO<sub>2</sub>: 28, HCO<sub>3</sub>: 21,6, EB: -0,7.
- Hemograma y PCR normales.
- Bioquímica: Sodio: 171 mEq/l, Potasio: 4,5 mEq/l, Cloro: 133 mEq/l. Creatinina: 0,43. Urea: 37 mg/dl. Osmolaridad plasma: 351 mOsm/kg.

Manejo inicial como posible deshidratación hipernatremica, precisando modificar horas más tarde la suero-terapia ante empeoramiento de la natremia (llegando a 176 mEq/l) y persistencia de la alcalosis hiperclorémica.

Estudio de orina: Na u: 14 mmol /l, K u: 14 mmol /l, Osmolaridad u: 92 mOsm/kg. Índice Osmolaridad orina/Osmolaridad plasma: 0,26.

Se constata poliuria franca del paciente (7,3 cc/kg/hora).

Reinterrogando a la familia refieren tío materno con patología nefrológica que cursó con sintomatología similar a la de nuestro paciente, en los primeros meses de vida.

Se procedió a la reposición del exceso de diuresis manteniendo aportes basales de líquidos y alimentación enteral a demanda. Fue trasladado a UCIP con corrección de la hipernatremia 4 días más tarde

Test de desmopresina: confirmó diagnóstico de sospecha de diabetes insípida nefrogénica primaria.

Recibió tratamiento con hidroclorotiazida y suplementos de potasio. Al alta alimentación con fórmula de inicio al 10% y aporte de agua entre tomas.

### Conclusiones y comentarios

Con este caso queremos resaltar la importancia de la historia clínica exhaustiva (incluyendo los antecedentes familiares) a la hora de enfocar un diagnóstico clínico de vómitos. En este paciente fue un dato clave, dado que la diabetes insípida nefrogénica es hereditaria en la mayoría de los casos, cursando con sintomatología inespecífica a esta edad.

### ABSCESO CEREBRAL TRAS SHOCK SÉPTICO Y MENINGITIS POR *ESCHERICHIA COLI*

Cristina Encabo Gil, Isabel González León, Leonor Bardallo Cruzado, Mercedes Granero Asencio, Carmen Salamanca Cuenca

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

### Introducción

La segunda causa más frecuente de sepsis de transmisión vertical es *Escherichia coli* (*E. coli*), siendo también la primera causa de meningitis neonatal por gérmenes gram-negativos. *E. coli* se asocia con una tasa de mortalidad del 40%, y más del 50% de los supervivientes pueden tener secuelas neurológicas. Presentamos un caso clínico de un neonato con absceso cerebral secun-

dario a septicemia y meningitis por *E. coli* resistente a gentamicina.

### Resumen del caso

Recién nacida a término de 40 h de vida que ingresa por síndrome febril asociado a rechazo de la alimentación, quejido, mala perfusión, llanto débil y convulsiones. Antecedentes personales: Embarazo controlado de 41 semanas, serologías del primer trimestre negativas. Estreptococo del grupo B positivo (profilaxis completa). Fiebre materna intraparto y amniorrhexis con líquido meconial. Parto eutócico, test de Apgar 9/10/10 y peso 2.790 gr. Pruebas complementarias: leucopenia (3.310/microl), neutropenia (1.610/microl), plaquetopenia (70.000/mm<sup>3</sup>), proteína C reactiva 254 mg/dl, procalcitonina 13,8 ng/ml; coagulopatía; en cultivos de líquido cefalorraquídeo sangre y orina se aísla gram negativo (*E. coli* resistente a gentamicina); Ecografías cerebral/abdominal y radiografía tórax normales. Tratamiento: ventilación mecánica, inotrópicos, antibioterapia intravenosa, anticonvulsivantes y transfusión de hemoderivados. Evolución: Persiste febril hasta el 8º día, posteriormente evolución favorable. En electroencefalogramas consecutivos se inician anomalías paroxísticas en región temporal izquierda; en resonancia magnética cerebral se objetiva absceso intraparenquimatoso de 9 mm en lóbulo temporal izquierdo y empiemas subdurales temporales bilaterales. Se prolonga tratamiento con cefotaxima intravenoso durante 6 semanas: desaparecen las anomalías del electroencefalograma y se resuelve completamente el absceso temporal izquierdo y el empiema temporal derecho (persiste el izquierdo de menor tamaño). Al alta, exploración neurológica normal.

### Conclusiones y comentarios

*E. coli* es el germen con mayor implicación en el desarrollo de abscesos cerebrales, y suelen localizarse en el territorio de la arteria cerebral media. La mortalidad de los pacientes que los desarrollan alcanza el 74%, y el 25% de los supervivientes presentarán secuelas neurológicas.

Ante una meningoencefalitis por *E. coli* se aconseja realizar resonancia magnética cerebral para descartar complicaciones locales. El tratamiento del absceso cerebral precisa antibioterapia durante 6 semanas, independientemente de la actitud quirúrgica. La múltiple resistencia de *E. coli* a antibióticos de uso común ha hecho necesaria la vigilancia continua de la antibioterapia a utilizar.

## NEONATOLOGÍA

### ACTITUD CONSERVADORA EN HAMARTOMA MESENQUIMAL HEPÁTICO

Linda Laalej Bernal, Pilar Rojas Feria, Pablo Delgado Gómez

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

#### Introducción

El hamartoma mesenquimal hepático (HMH) es el segundo tumor hepático benigno más frecuente en la edad pediátrica tras el hemangioma, afectando principalmente a niños menores de 2 años. El diagnóstico se apoya en la clínica y pruebas de imágenes como la ecografía abdominal, TAC y RMN consiguiendo una sensibilidad y especificidad del 90-95%. Se trata de un diagnóstico raro que aparece como gran masa hepática, de buen pronóstico y cuyo tratamiento es la resección quirúrgica. Presentamos un caso diagnosticado de HMH con involución espontánea y por consiguiente actitud expectante.

#### Resumen del caso

Se trata de un recién nacido a término de 9 días de vida trasladada por tumoración hepática de 8 cm pendiente de filiar. Como antecedentes personales de interés, la niña es producto único de cuarta gestación controlada, de madre con diabetes gestacional insulino dependiente e hipertensión, en tratamiento con betabloqueante. Serología materna desconocida salvo VHB negativo. Nacida por cesárea, que precisó reanimación con bolsa mascarilla.

A su llegada, presenta aspecto macrosómico, exploración normal salvo palpación indolora de hepatomegalia de 3-4 cm con abdomen blando y depresible. Constantes estables, precisa alimentación parenteral durante 10 días dada la mala tolerancia alimentaria en probable relación con ocupación abdominal de masa tumoral.

Durante el ingreso se inicia el estudio mediante pruebas de imágenes incluyendo una ecografía que describe la presencia de una voluminosa lesión única de aspecto multiquístico acabalgada entre segmentos mediales de lóbulo hepático izquierdo y anteriores de lóbulo hepático derecho sugiriendo un HMH. Posteriormente se confirma por TAC y angio-RMN. Destaca la elevación de AFP que cursa con bHCG normal. La función hepática es normal. Se evidencia en controles seriados ecográficos involución con reducción del tamaño tras un año de seguimiento, manteniendo de momento, actitud conservadora.

#### Conclusiones y comentarios

El HMH representa el 6% de todos los tumores hepáticos, siendo más frecuentes en mujeres que en varones.

Clínicamente suelen ser asintomáticas y los síntomas más frecuentes son la palpación de una masa abdominal, dolor abdominal, distensión, saciedad precoz. Son de consistencia quística en su interior y afectan con más tendencia el lóbulo hepático derecho.

En nuestro caso el diagnóstico diferencial se realiza mediante un abordaje clínico-radiológico en el que se demuestra la presencia de un tumor quístico multiloculado de naturaleza hipovascular que hace menos probable el diagnóstico de hemangioma. El seguimiento radiológico demuestra una notable reducción de tamaño tras el año de vida sin requerir cirugía y optar por una actitud conservadora en este caso.

### CASUÍSTICA DE LOS INGRESOS NEONATALES EN UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Elena Urbaneja Rodríguez, María Asunción Pino Vázquez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, Francisco Javier Álvarez Guisasola  
*Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España*

#### Introducción y objetivos

La Neonatología ha experimentado notables avances en las últimas décadas, entre otros, la creación de Unidades de Cuidados Intensivos (UCI) en las que se atienden patologías propias de esta época de la vida. Estas unidades han supuesto una revolución asistencial, docente e investigadora, logrando disminuir de forma significativa la morbimortalidad en este rango de edad.

El principal objetivo de nuestro estudio es analizar las características de estos ingresos en los últimos años, para conocer las principales patologías relacionadas y mejorar la calidad asistencial.

#### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo sobre los recién nacidos (< 30 días de vida) que ingresaron en UCI Mixta (Pediátrica y Neonatal) durante los años 2011-2014.

#### Resultados

Durante el periodo estudiado se registraron un total de 1272 ingresos en UCI, correspondiendo un 23% (293) a neonatos. Un 60% (176) fueron varones. Un 66,2% (194) procedieron de nuestro centro (partorio, maternidad, neonatología o urgencias pediátricas), correspondiendo el resto a traslados de otros hospitales. Se encontraron factores de riesgo maternos en 65% (189).



Un 26% (75) fueron embarazos múltiples. Gestaciones no espontáneas en 16% (47). Respecto al tipo de parto: Cesárea 55,6% (163), vaginal 33,4% (98) e instrumentado 11% (32). Un 59% (173) fueron prematuros < 37 semanas. Principales causas de ingreso: Respiratorias 67,2% (197); malformativas 19,9% (58), siendo las más frecuentes las gastrointestinales; hipoxia neonatal 7,5% (22); metabólicas 2,7% (8); infecciosas 2% (6) y debidas a maltrato/accidente 0,7% (2). Precisarón soporte ventilatorio un 83,3% (244): CPAP (186), OAF (67), VM (126), VAFO (27) y NO (10). Cumplieron criterios de hipotermia un 5% (15). Se realizó algún tipo de cirugía en un 15,7% (46). *Exitus* del 6,5% (19). Promedio de estancia hospitalaria en UCI de 11,6 días, con mediana de 6 días (rango 1-132).

### Conclusiones

La mayoría de ingresos neonatales en UCI proceden de nuestro propio centro, con predominio en varones. Como se concluye en otras series, los ingresos en este rango de edad son más frecuentes si existen antecedentes maternos de riesgo, en nacidos por cesárea y prematuros; y son debidos fundamentalmente a causas respiratorias, utilizándose cada vez más la ventilación no invasiva. Encontramos en nuestra serie una disminución de ingresos por causa infecciosa y un aumento destacable del número de ingresos por malformaciones congénitas.

## CONVULSIONES NEONATALES. DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN A MEDIO PLAZO

María Goreti Gómez Tena, Beatriz Curto Simón, Sonia Torres Claveras, Zenaida Galve Prader, Delia Royo Pérez  
*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

### Introducción y objetivos

El riesgo más elevado de crisis convulsivas se da en periodo neonatal. Estas se asocian con una alta mortalidad y morbilidad y constituyen una causa importante de discapacidad en la infancia.

Objetivos: promover la identificación de los recién nacidos con crisis, determinar su frecuencia y características y asociarlas con patologías neurológicas analizando su repercusión posterior.

### Métodos

Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo y comparativo con datos obtenidos revisando 42 historias clínicas de neonatos ingresados en un hospital terciario entre 2011-2012 con clínica neurológica. Se recogieron antecedentes perinatales, parto, ingreso en UCI, diagnóstico, tratamiento y evolución neurológica posterior.

El diagnóstico de las convulsiones se realizó clínicamente y con EEG. A todos se les practicó neuroimagen. Para el análisis, se realizó estudio estadístico con SPSS 15.0.

### Resultados

La incidencia de convulsiones es del 0,48%. 4 casos fueron prematuros (9,5%). La edad media de la primera crisis fue de 5,39 días (+ - 7,466), El test de Apgar al 1 minuto fue de 7 (+ -2,682), a los 5 minutos 8,86 (+ -2,148). Ingresaron en UCI 23 (54,8%). Fueron *exitus* 3 pacientes (7,1%). La exploración neurológica al año de vida fue normal en 25 casos (59,5%).

Se encontró una relación estadística entre neuroimagen patológica y exploración neurológica alterada al año de vida ( $p = 0,027$ ), así como entre esta y el haber requerido ingreso en UCI ( $p = 0,038$ ), con un RR de 2,083 (1,125-3,859). No se ha encontrado relación con la prematuridad. Además se vio una diferencia entre Apgar menor de 5 a los 5 minutos y una exploración neurológica alterada al año de vida ( $p = 0,028$ ). Existe una relación entre la edad de la primera crisis (menor de una semana) y la exploración patológica ( $p = 0,012$ ). Hemos hallado una diferencia de estancia de 14,445 días ( $p = 0,015$ ) según la prueba de imagen sea patológica (menor estancia) o normal (mayor estancia), intervalo de confianza al 95% de 1,49 -27,39.

### Conclusiones

Se demuestra la existencia de una alta frecuencia de convulsiones entre los neonatos. No hemos hallado relación con la prematuridad. Dada la relación entre neuroimagen patológica y exploración neurológica al año de vida es fundamental su realización durante el ingreso. Además, el sufrimiento perinatal y el comienzo precoz de las crisis se relacionan con peor evolución.

En conclusión, la identificación temprana de neonatos con convulsiones, su manejo multidisciplinar y la rápida inclusión en un programa de intervención durante sus primeros años de vida, es esencial para intentar disminuir secuelas neurológicas.

## CRISIS SUTILES COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE UNA EXTENSA LESIÓN CEREBRAL PERINATAL

Johana Andrea Guío Bácares, María Muñoz Cabeza, M<sup>a</sup> Ángeles Santos Mata, Gema Gutiérrez Aguilar, Victoria Ramos Ramos, Joaquín Ortiz Tardío  
*Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España*

### Introducción

Los accidentes cerebro-vasculares (ACV) son una causa importante de mortalidad y morbilidad en la infancia. La incidencia de ACV perinatales está estimada en 1 de cada 1.600-5.000 recién nacidos vivos. La presentación clínica depende del momento de instauración de la lesión así como de la localización y extensión de la misma, pero en la mayoría de los casos presentan convulsiones.

## Resumen del caso

Neonato de 2 horas de vida que ingresa por presentar episodio de cianosis durante la toma. Presenta dos episodios más de las mismas características durante las siguientes horas, uno de ellos coincidiendo con una hipoglucemia de 31 mg/dl. Embarazo y parto normales. Test de Apgar 9/10/10. Exploración física al ingreso normal. Pruebas complementarias: hemograma, gasometría venosa, estudio de coagulación, bioquímica básica, PCR y PCT normales. Bilirrubina total máxima 10 mg/dl a las 48 horas de vida. Estudio cardiológico: foramen oval permeable y *ductus* arterioso persistente no hemodinámicamente significativo. Electroencefalograma: normal. Ecografía transfontanelar: extensa lesión lobar izquierda situada en región temporoparietooccipital. RM craneal: lesión compatible con infarto cerebral en región parieto-frontal izquierda. Fondo de ojo: normal. Estudio de hipercoagulabilidad de progenitores negativo. Evolución: permanece monitorizado durante su ingreso, mostrándose asintomático, siendo alta a los 15 días de vida con una exploración física normal. A los 5 meses de edad presenta un desarrollo psicomotor normal y ausencia de crisis comiciales.

## Conclusiones y comentarios

- Hasta un 40% de los niños afectados de un ACV no tienen secuelas, un 57% presentan déficits cognitivos y/o motores, y un 3% fallecen por esta causa.
- En general, el tamaño y la localización de la lesión son buenos predictores de déficit motor a largo plazo. La electroencefalografía en combinación con la RM también es útil en el pronóstico.
- Algunos casos pueden pasar desapercibidos en el periodo neonatal, por la ausencia de clínica. En nuestro paciente, llama la atención la discordancia entre el tamaño y la localización de la lesión con la sutileza de la clínica.

## CUTIS MARMORATA TELANGIECTÁSICA CONGÉNITA

Paloma Comino Vázquez, Isabel María Calvo Morales, Pamela Zafra Rodríguez, Paula Méndez Abad, Antonio Segado Arenas, Almudena Alonso Ojembarrena  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

## Introducción

La cutis *marmorata* telangiectásica congénita (CMTC) es una malformación vascular cutánea infrecuente.

Consiste en máculas reticuladas eritematosas o violáceas presentes desde el nacimiento.

Suele ser una anomalía benigna y su pronóstico depende fundamentalmente de las malformaciones asociadas, si las hubiere.

## Resumen del caso

Antecedentes familiares: padres sanos.

Antecedentes personales: fruto de primera gestación espontánea, controlada sin incidencias. Ecografías prenatales normales. Serologías maternas negativas. Nacido mediante parto eutócico. Apgar 9/10.

Enfermedad actual: recién nacido varón en el que se aprecia tras el nacimiento lesión en miembro inferior derecho, consistente en máculas eritemato-violáceas sobre piel algo atrófica que no desaparecen con el calor, aunque se aclaran ligeramente con la vitropresión. Se extienden desde el glúteo hasta la parte más distal del cuarto y quinto dedo del pie, con distribución asimétrica. No presenta ulceraciones. No existen asimetrías entre ambas piernas. No presenta ninguna otra sintomatología.

El recién nacido permanece con su madre, y se programan como pruebas complementarias: analítica con hemograma y bioquímica, ecografía renal, transfontanelar y cardíaca. Todas ellas resultan normales.

La evolución ha sido favorable, y a los seis meses de vida las lesiones son más claras, incluso algunas de ellas prácticamente han desaparecido.

## Conclusiones y comentarios

El diagnóstico es clínico, siendo fundamental realizar una anamnesis detallada y un exhaustivo examen físico para descartar las posibles anomalías asociadas, especialmente en la zona subyacente a las lesiones cutáneas.

El diagnóstico diferencial de esta entidad hemos de realizarlo principalmente con:

- Cutis *marmorata* fisiológico: en este caso sí desaparece con el calor y no será segmentario ni se acompañará de atrofia o ulceración.
- Flebectasia difusa (síndrome de Bockenheimer): malformación hamartomatosa progresiva que afecta a venas profundas, con establecimiento gradual durante la infancia y dilataciones venosas irregulares dolorosas que con frecuencia afectan a un solo miembro.
- Nevo *flammeus*: no autoinvolucionará, sino que tenderá a oscurecerse con el tiempo, lo que permitirá su distinción.

Las pruebas complementarias deben reservarse para los casos en los que los hallazgos clínicos lo indiquen.

La biopsia cutánea de las lesiones de CMTC no está indicada, puesto que los hallazgos serán inespecíficos.

El examen oftalmológico y neurológico puede considerarse cuando las lesiones afecten a la zona facial.

En caso de que afecte a los miembros, debería procederse a su medición, para valorar la existencia de dismetría.

El cribado de lupus neonatal está indicado únicamente en los casos de CMTC en los que la madre o el neonato

presenten anticuerpos positivos o alguna sintomatología indicativa de conectivopatía.

## DESCOMPENSACIÓN METABÓLICA GRAVE EN UN NEONATO CON ACIDEMIA METILMALÓNICA AISLADA

Ilargi Urriza Ripa, Arantxa Mosquera Gorostidi, Ana Lavilla Oiz, Maite Rives Ferreiro, María Eugenia Yoldi Petri, Félix Sánchez-Valverde Visus

*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción

Las acidemias orgánicas son enfermedades genéticas del metabolismo de los aminoácidos y ácidos orgánicos, con manifestaciones clínicas y alteraciones bioquímicas variables. Durante el periodo neonatal se manifiestan de forma inespecífica y el debut precoz condiciona una mayor gravedad. Presentamos un caso de debut neonatal de acidemia orgánica con descompensación metabólica grave.

### Resumen del caso

Recién nacido varón a término, con embarazo controlado, sin antecedentes familiares de interés ni consanguinidad. Parto instrumental, líquido amniótico meconial, reanimación con presión positiva y oxígeno, Apgar 5/7/8, pH de cordón normales. A las 48 horas de vida inicia cuadro de irritabilidad, taquipnea y rechazo de las tomas con datos clínicos y analíticos de deshidratación. A la exploración, mal aspecto general con palidez, respiración de Kussmaul, olor cetósico y disfunción neurológica. Muestra acidosis metabólica severa con anión GAP elevado, sin lactacidemia, glucemia normal y cetonemia elevada. Parámetros infecciosos negativos, radiografía de tórax y ecocardiografía normales. Muestra hiperamonemia moderada (254  $\mu\text{mol/l}$ ). Ante la sospecha de un error congénito del metabolismo (ECM) ingresa en UCIN, se deja a dieta, se administran glucosa y bicarbonato endovenosos y se inicia tratamiento con detoxificadores y cofactores, previa recogida de muestras para estudio metabólico; con buena respuesta (corrección de la acidosis, descenso de amonio y normalización clínica). Por sospecha de acidemia orgánica al tercer día de ingreso se inicia alimentación con fórmula especial (sin metionina, treonina y valina), manteniendo cofactores y monitorizando los niveles de amonio. Al sexto día de ingreso se confirma el diagnóstico de acidemia metilmalónica (AMM) aislada (sin homocistinuria) por perfil de ácidos orgánicos y acilcarnitinas en sangre y orina. Se suspende la piridoxina y se mantienen la hidroxibalaminas (respondedor) y carnitina. Se añade y aumenta de forma progresiva leche materna a la fórmula especial realizando controles bioquímicos seriados, con adecuada tolerancia a nivel clínico y metabólico. Se da de alta al mes de vida con seguimiento multidisciplinar. Estudio genético molecular de AMM positivo.

### Conclusiones y comentarios

La AMM es una acidemia orgánica cuyo espectro clínico es amplio y su forma de presentación más frecuente es la severa neonatal. Su pronóstico depende del subtipo de AMM así como de la precocidad del diagnóstico y tratamiento. En ausencia de un cribado neonatal que la incluya, resulta fundamental su identificación clínica y la realización de un estudio bioquímico correcto. La AMM constituye una enfermedad multisistémica de elevada mortalidad que requiere un manejo multidisciplinar, siendo el soporte nutricional el pilar de su tratamiento.

## DESDE LA PIEL AL CEREBRO: SOLO A UN PASO DEL DANDY-WALKER. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Juan José Idoeta Kiernan, Patricia del Río Martínez, Concepción Tamayo Víctor, José Ramón Lasarte Iradi, Pablo Oliver Goicolea, Jesús Ignacio Alustiza Martínez  
*Hospital Mendara, Guipúzcoa, España*

### Introducción

La malformación de Dandy-Walker consiste en una expansión del IV ventrículo en la fosa posterior e hipoplasia del vermis cerebeloso (consecuencia de una anomalía en la formación del techo del IV ventrículo durante la embriogénesis). Los lactantes presentan un rápido crecimiento del PC (perímetro craneal) y un occipucio prominente. Alrededor del 90% de los pacientes desarrolla hidrocefalia, pueden tener afectación de las vías largas, ataxia cerebelosa y retraso madurativo motor y cognitivo. El tratamiento consiste en derivación quirúrgica de la cavidad quística y/o ventrículos cuando existe hidrocefalia.

### Resumen del caso

Recién nacido a término, mujer, con peso adecuado para la edad de gestación que desde la primera exploración se objetivan 2 nódulos en el cuero cabelludo en la zona occipital correspondiendo con la línea media y mechón de pelo en dicha zona (**Imagen**), sugerente de miofibroma, xantogranuloma, aplasia cutis (cicatrizadas intraútero) o saco herniario.

Se trata de la tercera gestación de una mujer sana (salvo IVE en 2013 por diagnóstico prenatal de hidrocefalia triventricular). Embarazo controlado y normal, serologías y ecografías prenatales normales. Recibe lactancia materna exclusiva.

Es valorado por dermatología observándose mácula eritematosa correspondiente con angioma occipital de tamaño (6 cm de diámetro) y proliferación del mechón de pelo. Se amplía el estudio complementario: en la ecografía cerebral se objetiva lesión nodular en cuero cabelludo que impronta en fontanela posterior y ecografía abdominal normal. La RMN cerebral revela un aumento de tamaño de fosa posterior y IV ventrículo con comunicación

entre ambos, sin clara hipoplasia de vermes cerebeloso. Cuerpo caloso discretamente hipoplásico. Lesión nodular subcutánea occipital en línea media, sin claro componente intracraneal.

Es valorado por Neuropediatría quienes objetivan desarrollo psicomotor adecuado hasta la fecha, pendiente de la evolución clínica y neurológica.

## Conclusiones y comentarios

Las lesiones cutáneas en los recién nacidos son de gran importancia para realizar un diagnóstico diferencial y sospechar lesiones asociadas intracraneales o viscerales. La presencia de lesiones exofísticas en la región posterior y línea media de cráneo acompañada de otras alteraciones de origen ectodérmico (tales como mechones o cambio de coloración del pelo, o hemangiomas) hacen necesario investigar las estructuras orgánicas internas.



## DISTROFIA MIOTÓNICA CONGÉNITA: FÁCIL DIAGNÓSTICO, DIFÍCIL MANEJO

Lorea Urriza Yeregui, María García Ayerra, Izaskun Naberan Mardaras, Ilargi Urriza Ripa, Amaya Pérez Ocón, Ana Lavilla Oiz

Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

### Introducción

Distrofia miotónica (DM) congénita diagnosticada en recién nacido (RN) hipotónico y secundariamente en la madre.

### Resumen del caso

RN pretérmino (33 + 2 s. EG), mujer. Embarazo por FIV (esterilidad primaria). CIUR y polihidramnios. Parto: cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar Fetal, Apgar 2/6/6, Ph cordón 7,19/7,22. RN sin malformaciones, pero pobre respuesta a estímulos, escaso esfuerzo respiratorio e hipotonía que condicionan intubación en paritorio y ventilación mecánica. Exploración física: hipotonía axial, movimientos poco amplios, sin ROT, hipomimia facial y babeo constante. Al iniciar el diagnóstico, conocemos AF de DM, la madre presenta fenómeno miotónico (no sospechaba enfermedad, pese a síntomas). El estudio genético de madre e hija diagnóstica DM en ambas.

Desde el punto de vista respiratorio se intenta extubación, fracasando por procesos intercurrentes (Enterocolitis Necrotizante, infecciones respiratorias). Intubada intermitentemente hasta los 69 días de vida, posteriormente con OAF y VNI y desde los 4 meses con VNI nocturna con respirador domiciliario. Precisa sonda de aspiración continua por pobre manejo de secreciones (mejoría drástica desde BIPAP nocturna). Sufre múltiples infecciones respiratorias polimicrobianas.

Presenta pobre succión deglución, se nutre por SNG y posteriormente gastrostomía. A los 10 días de vida presenta Enterocolitis Necrotizante, palpándose plastrón en flanco derecho. Posteriormente mantiene intolerancia enteral, diagnosticándose obstrucción en íleon distal secundaria a Enterocolitis. Resolución mediante resección quirúrgica ileal y anastomosis término-terminal. Evolución posterior favorable hasta suspender nutrición parenteral a los 124 días de vida.

Se realizan ecocardiografías seriadas inicialmente sin alteraciones, posteriormente signos de inicio de Miocardiopatía Hipertrófica, de momento no obstructiva. Se detectan bradicardias ocasionales con ECG normal.

Actualmente (8 m) lleva VNI domiciliaria nocturna sin oxígeno, portadora de gastrostomía, recibe sesiones de Rehabilitación y Fisioterapia. Controlada en las consultas de Neumología, Cardiología, Neurología y Digestivo Pediátricos. La niña se mantiene estable, con notable mejoría progresiva de su hipotonía y mejoría de las tomas por boca.

### Conclusiones y comentarios

- Ante RN hipotónico, fundamental realizar buena historia prenatal y AF para orientación diagnóstica y no solicitar pruebas innecesarias.
- El diagnóstico de un hijo puede conducir al diagnóstico del progenitor en enfermedades genéticas transmisibles.
- En DMC, quizás sea necesario reconsiderar el límite de 30 días de VM como criterio para retirar tratamiento, dada la aparición de nuevas modalidades de soporte respiratorio, rehabilitación, fisioterapia respiratoria etc. que aplicadas de forma precoz podrían modificar el pronóstico.

- Están descritas complicaciones gastrointestinales secundarias a afectación muscular y neural.
- Puede existir afectación cardiaca: trastornos del ritmo (más frecuente taquiarritmias auriculares). Es 2ª causa de mortalidad (20%) tanto muerte súbita como no súbita (miocardiopatía, patología coronaria).

## DOBLE FRACTURA METAFISARIA EN UN RECIÉN NACIDO, UN RARO CASO DE TRAUMATISMO OBSTÉTRICO

Carmen García Lorenzo, Cecilia Carnero Gomis, Ana Filgueira Posse, Jana Planas Morant, Carmen Vidal Palacios

*Hospital Son Llatzer, Palma de Mallorca, España*

### Introducción

La fractura de fémur perinatal es una complicación rara y poco documentada. Su presencia en las primeras semanas de vida supone un reto diferencial, especialmente en casos de sospecha de daño no accidental (NAI). A raíz de un caso, se realiza una revisión bibliográfica de la literatura científica referente a fracturas de fémur y tibia neonatales y una evaluación crítica del mismo.

### Resumen del caso

Recién nacido de 8 días de vida, derivado desde atención primaria por tumefacción articular. Corresponde a una gestación de 38 + 3 semanas, con controles gestacionales normales y presentación podálica. Tras cuatro intentos de Versión Cefálica Externa se programa un parto por cesárea en semana 39, realizado finalmente de manera urgente por inicio de trabajo de parto y distocia de presentación. Peso al nacimiento adecuado a la edad gestacional y exploración normal en las primeras 24 h y a las 48 h de vida.

En la exploración física en urgencias, presenta edema de rodilla derecha e irritabilidad con la movilización.

La radiografía de la extremidad muestra fractura metafisaria de fémur distal y tibia proximal, lo cual obliga a valorar una situación de maltrato infantil.

El estudio de extensión (social, radiológico y metabólico) para descartar otras etiologías resulta normal, por lo que el paciente es derivado para recibir tratamiento ortopédico en centro de referencia

### Conclusiones y comentarios

Ante una fractura de fémur y tibia en un recién nacido es importante discernir si esta se produjo durante o después del parto. Factores de riesgo como la presentación podálica, gestación múltiple, la versión cefálica externa, miomas uterinos, una insuficiente relajación muscular o el empleo de fórceps ayudan en la orientación diagnóstica. Los signos clínicos típicos (edema, enrojecimiento,

irritabilidad...) pueden no estar presentes previos al alta hospitalaria. Las fracturas femorales neonatales descritas en la literatura científica, se localizan generalmente en las epífisis femorales y son de trazo espiroideo: una lesión metafisaria (CML) obliga a descartar daño no accidental. Si la historia obstétrica no es clara, es útil conocer que la imagen radiográfica de reacción perióstica es evidente entre 10-14 días tras el daño.

La realización de cesárea sigue siendo una recomendación obstétrica clara para prevenir el atrapamiento cefálico en situaciones de presentación podálica, pero no elimina el riesgo de fracturas de huesos largos dado que las maniobras de tracción sobre el feto son similares tanto en vía vaginal como abdominal.

Reconocer las características radiográficas del maltrato infantil es obligada, pero una pormenorizada historia obstétrica debería priorizarse en casos seleccionados.

## EFFECTOS DE LA OXITOCINA EN LA LACTANCIA MATERNA

Sara Alonso Martín, Ana Portela Liste, Begoña Durán Fernández Feijó, Raquel Del Arco León, Paloma González Carretero, Carmen Luz Marrero Pérez  
*Hospital Universitario Nuestra señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España*

### Introducción y objetivos

El uso de oxitocina sintética durante el trabajo de parto se ha generalizado, considerándose el fármaco asociado con más frecuencia a efectos adversos prevenibles durante el mismo. Existen estudios que relacionan la administración de oxitocina en la gestante con una menor tasa de éxito de lactancia materna así como otros posibles efectos adversos en el recién nacido.

Objetivos:

- 1) Conocer la relación entre la administración de oxitocina durante parto y la instauración de la lactancia materna.
- 2) Evaluar los efectos de la administración de oxitocina en el recién nacido.
- 3) Evaluar los efectos de otros fármacos usados habitualmente durante el parto en el recién nacido.

### Métodos

Se realizó un estudio observacional prospectivo en 92 recién nacidos. Se clasificaron en dos grupos, según sus madres hubiesen o no recibido oxitocina durante el parto. Las variables estudiadas fueron: tipo de alimentación, tolerancia oral, niveles de bilirrubina y sodio y estancia hospitalaria. Se recogió la administración concomitante de otros fármacos: petidina hidrocloreuro, metoclopramida y prostaglandinas vaginales.

## Resultados

Un 63% de las madres recibieron oxitocina durante el trabajo de parto. No se encontraron diferencias en cuanto a sexo, edad gestacional, tipo de reanimación, test de Apgar y sepsis neonatal precoz entre ambos grupos. No hubo diferencias significativas en la tasa de éxito para la instauración de la lactancia materna, así como otros efectos adversos en el recién nacido entre ambos grupos. Se observó que el grupo que recibió mayor dosis de oxitocina presentó mayor duración del parto (p0,025) y un menor pH de cordón al nacimiento (p0,017). El uso de otros fármacos en la gestante no produjo efectos adversos significativos en el recién nacido.

## Conclusiones

A diferencia de otros estudios, no se observó relación entre la administración de oxitocina y la instauración de lactancia materna. No se pudo establecer relación entre su uso y otros efectos adversos estudiados. La mayor duración del parto conlleva una mayor dosis acumulada, comprobándose en dichos partos menor pH de cordón al nacimiento.

Se requieren más estudios para conocer el efecto de la oxitocina a largo plazo en el mantenimiento de la lactancia materna.

## EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES EN PERIODO NEONATAL PRECOZ DURANTE EL CONTACTO PIEL CON PIEL: REVISIÓN DE DOS CASOS, DEFINICIÓN, RIESGOS Y MEDIDAS PREVENTIVAS

Remedios Sánchez-Tembleque Díaz-Pache, Pilar Areal Hidalgo, Adoración González Carretero  
*Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España*

## Introducción

El contacto piel-con-piel precoz (CPP) se define como contacto piel a piel del RN con su madre inmediatamente tras el parto. El RN se coloca en decúbito prono sobre el abdomen materno y poco a poco se desplaza, reptando, hasta llegar al pecho. Por sus probados beneficios, el CPP está incluido en las recomendaciones de atención al parto del Ministerio de Sanidad, avalado por la OMS y UNICEF.

Los episodios aparentemente letales de neonatos a término aparentemente sanos en las primeras horas de vida son eventos raros, pero pueden tener consecuencias catastróficas.

Recientemente se ha acuñado el término de colapso posnatal súbito e inesperado (*sudden unexpected postnatal collapse*, SUPC) para definir estos casos.

## Resumen del caso

Presentamos 2 casos de SUPC ocurridos en nuestro hospital durante los años 2013-2014.

**Caso 1:** RNT mujer de 40 semanas de EG que presenta parada cardiorrespiratoria a los 45 minutos de vida mientras estaba en CPP con su madre, precisando masaje cardiaco e intubación.

Madre de 32 años sana, G2A1, gestación normal. Parto eutócico. Apgar 9/10, no reanimación, pH cordón 7,21, PN 2680 g.

**Caso 2:** RNT mujer de 41 + 2 semanas de EG que presenta episodio de SUPC a las 5 horas de vida mientras intentaban ponerla al pecho, los padres la notan hipotónica y con mala coloración. Presenta bradicardia intensa y ausencia de esfuerzo respiratorio. Precisa ventilación con mascarilla e intubación.

Madre de 35 años sana, G2A1, gestación normal. Parto eutócico. Apgar 9/10, no reanimación, pH cordón 7,36, PN 3.680 g.

Ambas niñas sobrevivieron al episodio, aunque presentan afectación neurológica en forma de EHI moderada.

## Conclusiones y comentarios

Los episodios aparentemente letales en periodo neonatal precoz son poco frecuentes pero muy graves.

En más de la mitad de los casos de SUPC no se encuentra una enfermedad subyacente demostrable.

La mayor parte de los eventos suceden en las primeras dos horas de vida, durante el intervalo de reposo que sigue al primer periodo de reactividad inmediato tras el parto.

Los factores de riesgo implicados son la posición en prono, el contacto piel-con-piel, la primiparidad y el primer intento de alimentación al pecho.

Es necesario realizar un registro exhaustivo de los casos, así como una investigación diagnóstica estructurada posterior.

El CPP precoz tras el parto debería ser la norma para todos los RN sanos, pero es importante conocer los riesgos, informar a los padres e introducir rutinas de vigilancia y valoración intermitente por parte del personal sanitario.

## EPISTAXIS RECURRENTE NEONATAL: CUANDO LA BENIGNIDAD SE COMPLICA

Vianor Pablo Silvero Enríquez<sup>1</sup>, Eva María Fernández Calderón<sup>1</sup>, Raquel Solís Vázquez<sup>2</sup>, Estela Gil Poch<sup>1</sup>, María Marina Casero González<sup>1</sup>, M. Ángeles Expósito Expósito<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Hospital Materno Infantil, Badajoz, España*

<sup>2</sup> *Hospital Perpetuo Socorro y Hospital Materno Infantil, Badajoz, España*

## Introducción

Los tumores vasculares, y su principal exponente, los hemangiomas, constituyen una entidad frecuente en Pediatría, presentes en hasta un 15% de la población, con

predilección por cabeza y cuello. Se manifiestan antes de la tercera semana de vida, experimentando una fase proliferativa durante el primer año; pausando su crecimiento hasta una fase involutiva antes de la pubertad. La mayoría son asintomáticos; un 20% dará lugar a complicaciones locales durante su fase proliferativa; y el 1% supone un riesgo vital.

### Resumen del caso

Neonato de 20 días de vida, a término, producto de gestación controlada con ecografías normales, derivado de su hospital de referencia por epistaxis de repetición durante 48 horas que no cedieron a pesar de taponamiento. A su llegada a nuestro centro, tras estabilización del paciente y descartar alteraciones de la coagulación, se objetiva bajo visión con fibroscopio una neoformación dependiente de septo nasal izquierdo, sangrante al contacto con el aspirador. Se realiza estudio RMN craneal que identifica una lesión sólida, bien diferenciada, hiperintensa en secuencias de supresión grasa, con vaso en su interior, dependiente de cornete medio, que no causa desviación del septo, de 12 x 11 x 7 mm, sugestiva de hemangioma; sin apreciarse otras masas a nivel de SNC. Oftalmología descarta otras formaciones neovasculares retinianas. Tras valoración cardiológica; se inicia tratamiento con propanolol oral hasta dosis máxima (2 mg/kg/día), con estabilidad de TA, FC y glucemias. A los tres días, vuelve a presentar epistaxis moderada-severa, con expulsión de sangre coagulada, presentando dificultad respiratoria progresiva y palidez cutánea; precisando transfusión e inicio de corticoterapia sistémica como coadyuvante, que se mantiene dos semanas. A los dos meses de vida, tras tres semanas de tratamiento con propanolol, se valora al paciente en quirófano y tras evidenciar crecimiento de la lesión con sangrado activo, se realiza exéresis, cuyo estudio microscópico evidencia tejido compatible con hemangioma, áreas de necrosis y material fibrinoleucocitario con expresión fuertemente positiva para CD31 y CD34 en endotelio vascular; índice de proliferación Ki-67 20%. Actualmente asintomático, en seguimiento por ORL.

### Conclusiones y comentarios

Aunque la ulceración es la complicación más frecuente de los hemangiomas, ante la localización atípica del caso, la hemorragia y la dificultad respiratoria fueron los síntomas de alerta. El propanolol se postula como tratamiento de primera elección, con rápidos resultados a las 48 horas, y mejor perfil de efectos secundarios; reservándose los corticoides sistémicos para casos refractarios. La cirugía se indica en aquellos casos en fase proliferativa resistentes o que comprometan la vida.

## FACTORES PREDICTORES DE DURACIÓN DE ESTANCIA HOSPITALARIA EN PREMATUROS TARDÍOS

David Aguilera Alonso, Rocío López Ruiz, Nerea Sarrión Sos, Laura Martínez Sebastián, Lorena Bermúdez Barreuzeta, Purificación Marín Reina  
*Hospital General de Valencia, España*

### Introducción y objetivos

La prematuridad es la principal causa de morbimortalidad perinatal. En España ha habido un aumento de la tasa de prematuridad en los últimos veinte años, especialmente en el grupo de prematuros tardíos (RNPRT). Muchos requieren ingreso, con estancias hospitalarias en ocasiones prolongadas. El objetivo principal del presente estudio fue identificar los factores predictores de duración de estancia hospitalaria.

### Métodos

Estudio retrospectivo analítico de los RNPRT ingresados al nacimiento en un hospital nivel IIb entre enero 2012 y octubre 2014. Se recogieron, mediante revisión de historias clínicas, antecedentes gestacionales, parto y evolución durante su ingreso. Para identificar los factores predictores independientes de duración de estancia hospitalaria (variable dependiente) se llevó a cabo un modelo regresión lineal múltiple, analizándose las principales características relacionadas con morbilidad a corto plazo: peso al nacimiento (PN), sexo, edad gestacional (EG), porcentaje de pérdida ponderal máxima, intolerancia digestiva, hiperbilirrubinemia, síndrome apneico-bradicárdico, EMH, y sepsis. Para este análisis se excluyeron los 5 pacientes trasladados.

### Resultados

Ingresaron 82 RNPRT. Media de PN 2.248,6 gr, de edad materna 31,3 años. Las características de la población, causas de morbilidad y tratamientos se especifican en la **Tabla** adjunta. 5 casos requirieron traslado, con *exitus* en hospital de referencia en 2. Estancia hospitalaria media de 8,6 días. El análisis de regresión lineal múltiple demostró que el peso al nacimiento ( $\beta = -0,007$ , IC 95% = -0,008 a -0,005; p 0,000) y la edad gestacional ( $\beta = -1,252$ , IC 95% = -2,230 a -0,275; p 0,013) se relacionan inversamente con la duración de estancia hospitalaria, mientras que el porcentaje de pérdida ponderal máxima ( $\beta = 0,713$ , IC 95% = 0,474 a 0,953; p 0,000) y la presencia de EMH ( $\beta = 4,061$ , IC 95% = 1,323 a 6,800 p 0,004) se asocian de forma positiva e independiente con los días de hospitalización.

### Conclusiones

La EG y el PN son factores conocidos que condicionan mayor morbilidad y por tanto estancia hospitalaria. En nuestro estudio, además, los prematuros que perdieron más peso durante el ingreso y/o sufrieron EMH tuvieron

tiempos de hospitalización más prolongados. Dado que la duración de la estancia hospitalaria influye inevitablemente en la situación de separación madre-hijo, identificar factores predictores de mayor tiempo de hospitalización permite intervenir en aquellos que podrían ser modificados mediante la optimización de medidas de actuación en la práctica clínica. Así, optimizar la nutrición en el periodo neonatal precoz mediante un aporte calórico-proteico adecuado y la administración de corticoides prenatales en este grupo de pacientes podrían ser medidas dirigidas a reducir el tiempo de hospitalización.

		N = 82 (%)	IC 95%
Sexo	Varón	50,0	38,6-61,4
	Mujer	50,0	38,6-61,4
Tipo de parto	Vaginal	56,1	44,7-67,4
	Cesárea	43,9	32,6-55,3
Embarazo múltiple		28,0	17,7-38,4
Reanimación superficial		19,5	10,3-28,7
Edad gestacional	34 sem	57,3	46,0-68,3
	35 sem	29,3	18,8-39,7
	36 sem	13,4	5,4-21,4
Peso al nacimiento	PEG	19,5	10,3-28,7
	AEG	68,3	57,6-79,0
	GEG	12,2	4,5-19,9
Reproducción asistida		11,0	3,6-18,4
RCIU		13,4	5,4-21,4
Sepsis		9,8	2,7-16,8
Intolerancia digestiva		19,5	10,3-28,7
Pérdida ponderal	> 7%	20,7	11,3-30,1
	≥ 10%	6,1	2,0-13,7
Hipoglucemia	Asintomática	30,5	19,9-41,1
	Sintomática	4,9	1,3-12,0
Enterocolitis necrotizante		1,2	0,0-6,6
Hemorragia digestiva		1,2	0,0-6,6
Taquipnea transitoria		19,5	10,3-28,7
EMH		9,8	2,7-16,8
Sd. apneico-bradicárdico		12,2	4,5-19,9
Neumotórax		3,7	0,8-10,3
Hiperbilirrubinemia que precisó tratamiento		32,9	22,1-43,7
Policitemia		3,7	0,8-10,3

Hemorragia intraventricular	2,4	0,3-8,5
Fluidoterapia I.V.	69,5	58,9-80,1
Nutrición parenteral	9,8	2,7-16,8
Antibioterapia	12,2	4,5-19,9
Surfactante	6,1	2,0-13,7
VMI	9,8	2,7-16,8
VMNI	15,9	7,3-24,4
Oxigenoterapia	22	12,4-31,5
Inotropos	2,4	0,3-8,5

## FÍSTULA ENTEROUMBILICAL Y ATRESIA DUODENAL EN PREMATURO MODERADO, CASO MUY POCO FRECUENTE

Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico, Paula Martín Mora, Andrés Garcés Ramos  
Hospital Punta Europa, Algeciras, Cádiz, España

### Introducción

El conducto onfalomesentérico es una estructura embrionaria que comunica el intestino medio fetal al saco vitelino y que normalmente se cierra y desaparece por completo. Cuando no desaparece, puede persistir como estructura permeable en diferentes niveles, el divertículo de Meckel es la lesión más común en su clase (2-4%).

Los casos de permeabilidad completa del conducto onfalomesentérico (fístula entero umbilical) son extraordinariamente raros, y se pueden asociar con trisomías, y otras malformaciones como obstrucción intestinal mediante varios mecanismos (intususcepción, vólvulo, adherencias por inflamación).

### Resumen del caso

RNPT moderado 33 + 5 sem que ingresa por prematuridad.

AMO: Madre 41 a, gestación controlada sin patología. Serologías negativas y EGB negativo. Parto espontáneo, bolsa rota < 18 h, LA claro. Se administra una dosis de ampicilina intraparto y de corticoides. Apgar 9/9.

EF: Peso: 2310 gr (p75-90): Longitud: 47 cm (p50-75); PC: 30 cm (p10-25).

Normal para su EG, No fascies dismórficas. Abdomen: normal. Cordón umbilical grueso. Resto normal.

Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica y gasometría al ingreso normales, salvo Bilirrubina total de 22,3 mg/dl a las 72 horas de vida que precisó fototerapia durante 48 horas.

Evolución: Se inició alimentación con calostro con alguna regurgitación, hasta las 36-48 h de vida que comienza



con vómitos biliosos y distensión abdominal se deja a dieta absoluta con SNG abierta a bolsa, ante la sospecha de obstrucción intestinal (aunque tuvo dos deposiciones meconiales durante las primeras 24 h).

Se realiza radiografía de abdomen, con dilatación de asas y estómago, sin presencia de aire distal, tras lo que se solicita enema con gastrografía con resultado no concluyente (inmadurez funcional de colon izq, con malrotación intestinal)

Se administran enemas con SSF y acetilcisteína no efectivos. Al 5.º día de vida, se observa salida de material fecaloideo por cordón umbilical, por lo que se interviene urgentemente mediante laparotomía, con escisión de zona atrésica duodenal y del conducto onfalomesentérico.

EL RN inició nutrición enteral al 6º día postoperatorio con buena evolución clínica salvo infección de la herida quirúrgica por *E. coli*, que se trató con aminoglucósidos

### Conclusiones y comentarios

La frecuencia en nuestro trabajo es similar a lo planteado en la literatura, que es rara y escasa dentro de la patología umbilical. La confirmación diagnóstica se basa en la fistulografía que demuestra el paso de contraste a la luz intestinal. El tratamiento inmediato quirúrgico evita las complicaciones

## FRACTURAS COSTALES NEONATALES SECUNDARIAS A TRAUMATISMO OBSTÉTRICO

Cristina Contessotto Avilés, Ana María Martínez García-Cervantes, Olga Micol Martínez, María Pilar Olmo Sánchez, Joaquín Susmozas Sánchez, Rosa Salinas Guirao

*Hospital Clínico Universitario Virgen Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

En el momento del parto existen multitud de traumatismos obstétricos que son más o menos frecuentes dependiendo de su localización, considerando el cefalohematoma y el *caput succedaneum* traumatismos comunes. Entre los de muy baja incidencia encontramos las fracturas costales múltiples, considerando de vital importancia su diagnóstico por las posibles complicaciones derivadas de la lesión de órganos intratorácicos, fundamentalmente el pulmón.

### Resumen del caso

Recién nacido a término, que a los tres días de vida es valorado por el pediatra en la maternidad por referir los padres irritabilidad llamativa a la manipulación y crepitación en hemitórax derecho. Antecedentes familiares sin historia de fracturas patológicas. Presentación cefálica. Parto vaginal a las 39 + 6 semanas, extracción dificultosa, sin instrumentar. No precisó reanimación, Apgar

9/10. PN: 4150 g (P97, + 1,92 DS), L 54 cm (P98) PC 37 cm (P91). Se detecta al nacimiento parálisis braquial superior derecha, sin asociar clínica sugestiva de fractura clavicular. A la exploración física al tercer día destaca la crepitación referida, junto a la parálisis braquial de Erb derecha, motivo por el que se realiza radiografía de tórax que muestra fracturas costales múltiples derechas (3º-9º), en arco medioposterior, sin fractura clavicular ni escape aéreo. No presentó distrés en ningún momento. No rasgos dismórficos ni otras anomalías óseas. Se amplió estudio con serie ósea, PTH, FA y Vitamina D que fueron normales. Ha llevado seguimiento por parte de Neuropediatría, Rehabilitación y Traumatología, con muy buena evolución.

### Conclusiones y comentarios

A pesar de su escasa frecuencia, las fracturas costales secundarias a traumatismo obstétrico se han descrito en la literatura y han de ser detectadas por los pediatras. Entre las características de los neonatos con fracturas costales asociadas al parto se han encontrado recién nacidos a término grandes para la edad gestacional y parto dificultoso, una gran parte debido a distocia de hombros. La localización más frecuente de las fracturas es a nivel medio-posterior del arco costal y suele afectar a un número variable de costillas adyacentes. Suele acompañarse de fractura clavicular ipsilateral asociando o no daño del plexo braquial. La serie ósea y los exámenes de laboratorio son normales, y no deberían hacerse necesariamente de rutina. El tratamiento es conservador.

## GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA Y DE CASOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO ¿CUÁNDO NACER? ¿POR QUÉ VÍA?

Sara García Valle, Janire Echevarri Mendía, Izaskun Asla Elorriaga, Sara Anso Olivan, María José Barbazan Cortes, Lourdes Roman Echevarría

*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción y objetivos

El onfalocele y la gastrosquisis son las malformaciones abdominales quirúrgicas más frecuentes que requieren cuidado intensivo neonatal, con una incidencia de 1/5.000 y 1-5/10.000 recién nacidos vivos respectivamente. Así como el manejo prenatal del onfalocele está bien consensuado, existe controversia en el caso de la gastrosquisis. El objetivo de este estudio es realizar una revisión bibliográfica actualizada sobre el momento y la vía del parto en dichas malformaciones y comprobar su aplicación clínica en un hospital terciario.

### Métodos

Revisión bibliográfica (2005-2014) sobre el momento y la vía del parto del onfalocele y la gastrosquisis. Poste-

riormente se elabora un estudio descriptivo de los recién nacidos vivos con estas malformaciones en nuestro hospital (desde el 1 enero de 2013 hasta el 16 de octubre de 2014), describiendo la incidencia, la edad gestacional al nacimiento, la vía del parto y el manejo postnatal inmediato del recién nacido.

## Resultados

Respecto al onfalocele, la bibliografía recomienda que salvo indicación obstétrica, el parto sea a término y por vía vaginal. Algunos grupos indican el parto por cesárea si se trata de un onfalocele gigante, definiéndose como tal el que contiene más del 75% del hígado.

En el caso de la gastrosquisis, salvo por indicación obstétrica, no existe evidencia científica suficiente para indicar un parto pretérmino ni mediante cesárea. Algunos autores recomiendan un parto programado a las 38 semanas completas para minimizar el riesgo de muerte fetal en gestaciones más avanzadas, que aunque menor de la que preveían, es algo mayor en embarazos con gastrosquisis a partir de esta edad gestacional que en la población general.

Se revisaron 8 casos de recién nacidos vivos, correspondiendo 5 de ellos a onfaloceles (incidencia 2,38/5.000) y 3 a gastrosquisis (2,86/10.000). La edad gestacional media fue de 36,6 semanas en el caso del onfalocele y de 37 semanas en el caso de la gastrosquisis. 3/5 (60%) de los onfaloceles nacieron vía vaginal, siendo cesáreas programadas los otros 2 casos (40%) porque se trataba de onfaloceles gigantes. En cuanto a las gastrosquisis, 2 casos fueron por vía vaginal (66,6%) y el tercer caso (33,3%) fue una cesárea urgente.

## Conclusiones

Existe poca controversia acerca del manejo prenatal del onfalocele, siendo de elección un parto vaginal a término. En las gastrosquisis, según refleja la bibliografía actual, no existe evidencia científica suficiente para recomendar un parto pretérmino ni por cesárea. Estas recomendaciones se aplican en la muestra estudiada.

## HEMANGIOENDOTELIOMA ESPLÉNICO CONGÉNITO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Pablo Gargallo Tatay, Hemir Escobar Pirela, Marta Aguar Carrascosa

*Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España*

## Introducción

Las neoplasias vasculares primarias esplénicas son poco frecuentes en la práctica clínica habitual, entre estas se incluyen lesiones con distintos niveles de malignidad. El hemangioendoteloma es un tumor poco frecuente que con agresividad intermedia entre el hemangioma y el hemangiosarcoma, su etiología es desconocida, es pre-

dominante en varones y presenta un pico de incidencia entre los 20 y 25 años de edad, siendo infrecuente su presentación en el periodo neonatal.

## Resumen del caso

RNPT 36 + 6 SG de 24 horas de vida, sin antecedentes familiares de interés. Con gestación y periodo perinatal inmediato sin incidencias. Al nacimiento se realiza en hospital de origen, analítica de rutina, en la que se evidencia Hb 9 g/dl, Hto 26% y 37.000 plaquetas, por lo que se decide ingreso. Exploración física al ingreso: petequias en cara y tronco que se extiende de progresiva a extremidades y masa en hemiabdomen izquierdo 2-3 cm por debajo de reborde costal. A las 12 horas de vida se realiza control analítico, evidenciando descenso de plaquetas, por lo que se traslada a nuestro centro para completar estudio.

Al ingreso se solicita control analítico destacando: urea 34 mg/dl, creatinina 1,95 mg/dl y LDH 3.415 U/l. Se completa estudio con TAC abdominal observándose una lesión de morfología redondeada hipodensa, hipervasculada y con zonas de necrosis, en hipocondrio y flanco izquierdo de 55x57x56 mm, sugestiva de tumor vascular.

Tras la prueba de imagen presenta deterioro clínico caracterizado por oligoanuria, poplipnea y disminución de hematocrito y plaquetas que precisa tratamiento con diuréticos y transfusión de hemoderivados. Ante el empeoramiento se realiza ecografía abdominal donde se evidencia hemoperitoneo por lo que se decide intervención quirúrgica urgente, realizándose esplenectomía y exéresis total de la lesión.

Tras cirugía presenta mejoría clínica progresiva. Alta médica a los 11 días de vida. Diagnóstico anatopatológico: hemangioendoteloma infantil.

En control en consultas externas hemograma y función renal dentro del rango de la normalidad.

## Conclusiones y comentarios

La presentación clínica de los tumores esplénicos es diversa, variando desde una masa indolente que sea detectada de forma casual en un estudio de imagen o como en nuestro paciente, comprometer distintos sistemas de la economía corporal. Es frecuente la afección hematológica por secuestro esplénico, por lo que deben ser considerados como etiología en casos de pancitopenia asociada a una tumoración abdominal, por el compromiso vital que pueden acarrear.

## HEMATOMA ESPONTÁNEO DE CORDÓN UMBILICAL Y TROMBOCITOPENIA DE CONSUMO SECUNDARIA

Laura Marcos Fuentes, Borja Croche Santander, Elena Campos Alonso, María Isabel Díaz Flores, Adela Sánchez Carrión, Cristóbal Toro Ibáñez  
*Hospital Comarcal de la Merced, Osuna, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

El hematoma espontáneo del cordón umbilical es una entidad infrecuente. Se señalan grandes hematomas con repercusión evidente en el feto en uno por cada 5.500 embarazos, con una mortalidad inmediata del 47%. La mayoría están localizados cerca del ombligo y suelen producirse por la rotura de la vena umbilical. La etiología es desconocida, aunque se ha relacionado con infecciones amnióticas, traumatismos, cordones cortos, formaciones aneurismáticas o procedimientos invasivos como la funiculocentesis. Las consecuencias que se derivan de los hematomas dependen del tamaño y de la afectación vascular que comprendan.

### Métodos

Neonato de sexo masculino, fruto único de tercera gestación cursada sin incidencias con serología y SGB negativo, nacido por parto eutócico a las 40 + 1 semanas de edad gestacional. Amniorrexis desconocida con líquido meconial. Peso al nacimiento 2.810 g. Apgar 7, 9, 10. Ausencia de antecedentes familiares de patología hematológica.

### Resultados

En la exploración al nacimiento se objetiva hematoma de 5 x 2,5 cm en el cordón umbilical a 1 cm de la base, siendo esta normal. En el estudio realizado no se encontró ningún factor de riesgo así como patología que explicase el desarrollo del hematoma espontáneo. Durante su estancia hospitalaria llamó la atención una trombocitopenia progresiva asintomática, con cifra mínima de plaquetas de 62.000/mm<sup>3</sup> al tercer día de vida, con posterior recuperación espontánea (228.000 plaquetas/mm<sup>3</sup> a la semana de vida). En las ecografías cerebral y abdominal no se identificaron sangrados ni hematomas. El cordón presentó un normal proceso de putrefacción, realizándose curas habituales con alcohol de 70°.

### Conclusiones

El hematoma del cordón umbilical, aunque infrecuente, puede ser una patología con una importante morbi-mortalidad fetal.

Los hematomas de gran tamaño pueden determinar cambios metabólicos importantes en el feto y anoxia aguda progresiva secundaria a la interrupción del flujo en las arterias umbilicales o a la hipovolemia. La tasa de mortalidad perinatal es cercana al 50%.

El diagnóstico prenatal es difícil y requiere un alto índice de sospecha; pero ante su visualización, es necesario finalizar la gestación tras alcanzar la madurez fetal para evitar lesiones hipóxicas irreversibles o muerte fetal intraútero.

En nuestro caso, se evidenció una trombocitopenia leve con recuperación espontánea posterior que, dada la ausencia de identificación de otras causas, atribuimos su origen al hematoma (plaquetopenia de consumo).



## HEPATOESPLENOMEGALIA NEONATAL, UN RETO DIAGNÓSTICO

Alba Rodríguez Gómez, José Espín Gálvez, María Isabel Rodríguez Lucenilla, Patricia Aguilera López, Francisco Javier Díez-Delgado Rubio, Raquel Amo Rodríguez  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España*

### Introducción

La hepatoesplenomegalia neonatal es debida a diversas causas: infecciones congénitas (citomegalovirus (CMV), toxoplasma, rubeola, parvovirus...), metabolopatías (galactosemia, tirosinemia, glucogenosis, mucopolisacaridosis, enfermedad de Gaucher, Niemann Pick A, B y C...), malformaciones... Presentamos un caso de hepatoesplenomegalia de diagnóstico prenatal y complejo diagnóstico etiológico.

## Resumen del caso

Recién nacido con antecedentes de padres primos hermanos, un aborto y una hermana vive sana. Parto pretérmino (36 + 1 semanas), peso 2.610 g (p59), talla 46 cm (p39), perímetro cefálico 33 cm (p50), diagnóstico antenatal (semana 25) de hepatoesplenocardiomegalia y ascitis. Exploración al nacimiento normal salvo soplo sistólico I/VI y se palpa hígado de 1 cm de consistencia dura y polo inferior de bazo. Escasa succión. Pruebas complementarias: ecocardiografía Doppler: *ductus* arterioso permeable, ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia y ecografía transfontanelar normal. Transaminasas elevadas, estudio metabólico de primer nivel (aminoácidos en sangre y orina, ácidos orgánicos en orina, acilcarnitinas en plasma y orina, despistaje de tirosinemia, galactosemia, enfermedad de Pompe y Gaucher) normal. Aumento progresivo de hepatoesplenomegalia y transaminasas. Serologías a los 15 días de vida: IgM e IgG a CMV positivas. Serologías materna: IgM negativa e IgG positiva. Antígeno (Ag) CMV en orina: positivo, PCR CMV en sangre positiva, en gota seca negativa. RMN cerebral normal. Potenciales evocados auditivos: normales. Fondo de ojo: normal. Inicia tratamiento con ganciclovir intravenoso durante 6 semanas asumiendo diagnóstico de infección congénita por CMV. Finalizado el tratamiento se negativizan serologías y Ag CMV en orina. Continúa con hepatoesplenomegalia hasta palas ilíacas, transaminasas elevadas (GOT 432 U/l, GPT 168 U/l), escasa ganancia ponderal, poco reactiva, escasa succión e inicia distrés respiratorio sin relación con patología pulmonar ni estructural cardíaca. Se reinicia estudio de enfermedades de depósito lipídico lisosomal. Actividad de quitotriosidasa aumentada, oxisteroles en sangre positivos, tinción de filipina en cultivo de fibroblastos: vesículas perinucleares fluorescentes (colesterol libre), compatible con enfermedad de Niemann Pick-C (NP-C). No se consigue determinación de mutación genética. Actualmente 12 meses de vida con retraso psicomotor, pendiente de implantación de reservorio ventricular para iniciar tratamiento con hidroxipropilbeta-ciclodextrina.

## Conclusiones y comentarios

La enfermedad NP-C es una enfermedad de acúmulo lipídico lisosomal, se caracteriza por defecto en el transporte de colesterol y acumulación de este en lisosomas. Incidencia 1:150 000 recién nacidos vivos. Herencia autosómica recesiva. Espectro clínico variable con afectación neurovisceral. Diagnóstico mediante demostración de acúmulos de colesterol libre intralisosomal en cultivo de fibroblastos mediante tinción con filipina y/o estudio genes NPC1 o NPC2. Tratamiento se basa en terapia de reducción de sustrato.

## HIDROPS FETAL ALOINMUNE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Ferrero Díaz, Lucía Guitián Mediero, Sandra Yáñez Mediero, Isabel López Conde, Alba Majón Herrero, Roberto Pérez Pacín

*Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España*

## Introducción

El *hidrops* fetal se caracteriza por edema subcutáneo generalizado con acúmulo de líquido en cavidades.

En la actualidad la principal causa son procesos no inmunitarios, aunque clásicamente era debida a la enfermedad hemolítica del recién nacido.

La exposición materna a antígenos extraños (a través de transfusiones de sangre, abortos...) desencadena la producción de anticuerpos IgG específicos. Durante la gestación el paso transplacentario de la IgG dirigida contra antígenos fetales ocasiona la destrucción de los hematíes del feto.

El grupo antigénico principalmente implicado en la generación de anticuerpos maternos es el Rh. Debido utilización generalizada de la inmunoglobulina anti-D, antígenos menores del Rh (Kell, Duffy, E, C y c) son responsables ahora de una mayor proporción de casos de anemia hemolítica isoimmunaria.

## Resumen del caso

Recién nacida de una primera gestación de madre de 43 años, con antecedente de aplasia medular a los 18 años (múltiples transfusiones). FIV con ovodonación. Grupo sanguíneo materno O, Rh positivo, con anticuerpos en suero anti-K y anti-c. A Partir de la semana 31 sospecha de anemia fetal y signos de *hidrops* fetal por lo que se realiza transfusión intraútero en 2 ocasiones.

Parto por cesárea a las 34 semanas presentando al nacimiento marcada palidez cutáneo-mucosa, distensión abdominal con componente de hepatoesplenomegalia y distrés respiratorio moderado secundario. Precisa paracentesis evacuadora, no presentando derrame pleural ni pericárdico. Se realiza exanguinotransfusión en 2 ocasiones en las primeras 48 horas de vida y recibe fototerapia intensiva hasta los 7 días de vida. Administradas múltiples dosis de albúmina, transfusión de concentrado de hematíes (x2) y plaquetas (x2). Colestasis secundaria y aparición del síndrome del niño bronceado. Buena evolución siendo alta a los 25 días de vida, con exploración física normal salvo abdomen globuloso con esplenomegalia en descenso.

## Conclusiones y comentarios

La presencia de anticuerpos anti-Kell y anti-c maternos es rara (0,1-0,2% de las embarazadas). En la mayoría de los casos (80%) existe historia previa de transfusiones sanguíneas y/o abortos.

En este caso, conocer los antecedentes maternos nos permite establecer el diagnóstico e instaurar un tratamiento precoz intraútero y neonatal, pues se trata de una patología con alto porcentaje de morbimortalidad.

### HIPERPARATIROIDISMO NEONATAL: UNA COMPLICACIÓN DEL HIPOPARATIROIDISMO MATERNO NO DIAGNOSTICADO

Ana Montoro Sánchez, Ana Campos Martínez, Pablo Cid Galache, Ricardo Pérez Iáñez, Jesús Casas Gómez, Salvador Broncano Lupiáñez

*Hospital General Básico de Motril, Granada, España*

#### Introducción

El hiperparatiroidismo neonatal secundario a hipoparatiroidismo materno es una afección rara. Cuando el hipoparatiroidismo materno no se diagnostica durante el embarazo, produce hipocalcemia mantenida en el feto, que se considera el estímulo para aumentar la producción de PTH fetal.

#### Resumen del caso

Embarazo controlado, hipotiroidismo materno tratado con levotiroxina 25 mcg. Parto eutócico. Durante el expulsivo la madre recibe tratamiento con petidina hidrócloruro produciéndose bradicardia fetal intensa. Al nacimiento presenta hipotonía generalizada y depresión respiratoria, precisando VPPI. Apgar 5/7, reanimación tipo III. Peso 2400 g (p 1), talla 45 cm (p < 1), PC 32 cm (p5). Ingresa en Unidad Neonatal por cuadro de distrés y estudio de CIR simétrico.

Durante las primeras horas, presenta tiraje sub e intercostal que no cede (Sat. O<sub>2</sub> mantenida) y taquipnea (90 rpm), llanto débil, coloración subictérica. Asocia rasgos dismórficos: hipotonía generalizada principalmente axial, estrecho y alargado, craneotabes intensa generalizada, paladar estrecho y micropetequias en cara y tronco, por lo que se inicia estudio de síndrome polimorfo. Durante los primeros días de vida persiste distrés respiratorio llamativo, por lo que recibe O<sub>2</sub> en gafas nasales para mantener saturaciones y mejorar el confort, mejorando progresivamente y permitiendo su retirada la semana previa al alta.

Estudio analítico: fósforo 2,8 mg/dl en límite inferior (N: 2,7-5,7), calcio iónico bajo 6,02 mg/dl (N: 8,8-11,5) y PTH muy elevada 1766 pg/ml (N: 15-65), por lo que se sospecha hiperparatiroidismo neonatal. Durante el ingreso, los niveles de PTH descienden normalizándose en la tercera semana, al igual que la calcemia y fosforemia. En el estudio de extensión realizado, destaca serie ósea en la que se evidencia tórax hipoplásico, costillas cortas de aspecto displásico, desmineralización generalizada con aspecto pseudoraquíutico de metáfisis; acortamiento e incurvación de fémures, húmeros, cúbitos y radios; calota filiforme, gérmenes dentarios de aspecto dismórfico.

Madre hipotiroidea, sin otros antecedentes. Ante la sospecha de hiperparatiroidismo neonatal y como estudio de extensión del mismo, se diagnostica hipoparatiroidismo materno asintomático hasta el momento, con PTH 10,1 pg/ml (N 15-65), Ca iónico 4,38 mg/dl (bajo), fósforo 4,6 mg/dl, FA 149U/l (alta).

#### Conclusiones y comentarios

El paciente presentaba enfermedad ósea difusa en el momento del nacimiento e intensa hipotonía. El diagnóstico de hiperparatiroidismo neonatal se realizó en base a un incremento de PTH plasmática en asociación con alteraciones radiológicas. La transitoriedad de la enfermedad se refleja en la resolución de las alteraciones analíticas al mes de vida y de las lesiones óseas al sexto mes. Ha recibido tratamiento con vitamina D 400 U/l diarias durante los primeros 6 meses de vida.

### HIPERTIROIDISMO NEONATAL. DIAGNÓSTICO MATERNO A PARTIR DEL RECIÉN NACIDO

Ana Belén López Mármol, Deborah Trassierra Molina, Inés Tofé Valera, Eugenio Mateo Guerrero, Victoria Reinaldo Royo, Carmen de la Cámara Moraño

*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

#### Introducción

El hipertiroidismo neonatal suele ser una patología transitoria causada en la mayoría de los casos por el paso transplacentario de anticuerpos estimuladores del receptor de TSH. Se presenta en 1 de cada 25.000 recién nacidos vivos, con una incidencia de hasta un 2% en los hijos de las madres afectas de hipertiroidismo. Es una situación que puede ser potencialmente grave precisando un diagnóstico y tratamiento temprano.

#### Resumen del caso

Recién nacida pretérmino, de 34 semanas de edad gestacional, CIR (1800 g) que ingresa procedente de paritorio por prematuridad. Embarazo normocontrolado, serologías negativas, EGB no realizado, no patologías maternas de interés. Parto vaginal eutócico, espontáneo por rotura prematura de membranas. Apgar al nacimiento 8/9, Rea tipo I, pH 7,25 EB:-5,4. Exploración física al nacimiento normal. Se ingresa en la Unidad de Neonatología, se canaliza epicutáneo con sueroterapia para sus necesidades basales en las primeras 24 horas de vida hasta comprobar la adecuada tolerancia oral. A las 48 horas de vida comienza con taquicardia (FC: 220 lpm) que ceden de forma espontánea sin ninguna otra repercusión clínica. Se descarta infección, arritmias y anomalías cardíacas por normalidad de las pruebas complementarias. Durante su estancia buena ganancia ponderal con avidez por las tomas. En la segunda determinación de la prueba del talón avisan de TSH suprimida coincidiendo con control analítico a los 15 días de vida en la Unidad de Neonato-

logía presentando T4 2,92 ng/dl con de TSH (0,00 mU/l), por lo que se diagnostica de Hipertiroidismo Neonatal y se confirma la etiología autoinmune por la positividad de los anticuerpos anti-TPO. Se solicita analítica con TSH, T4 y Ac. TPO y TSI a la madre, siendo a partir de estos resultados diagnosticada de Enfermedad de Graves Basedow. A las 6 semanas de vida presenta normalización de los valores de las hormonas tiroideas con negativización de los anticuerpos. La madre es controlada periódicamente desde su diagnóstico en el Servicio de Endocrinología.

## Conclusiones y comentarios

Es muy importante el seguimiento obstétrico de la madre afecta de Graves-Basedow, siendo fundamental el control clínico del recién nacido durante las primeras semanas de vida aunque permanezca asintomático.

Son RN de riesgo los hijos de madre hipertiroides conocida y aquellos con clínica o antecedentes prenatales sugestivos (bocio, bajo peso, taquicardia fetal). Ante su sospecha clínica debemos solicitar analítica con perfil tiroideo en torno a la semana de vida.

## HIPOGLUCEMIA NEONATAL. ¿A QUIÉN Y CUÁNDO CRIBAR?

Pilar Ribes Hernández, Lorena Peña González, Weimar García García, Lucía García Blázquez, Javier González Valcárcel, Erika Pulido Ovalle

*Hospital Universitario Infanta Elena, Valdemoro, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La hipoglucemia es una de las alteraciones metabólicas más frecuentes del RN como resultado de un desequilibrio en el mantenimiento de la homeostasis de la glucosa.

Suele cursar de forma asintomática y es diagnosticada por la realización de cribado en RN de riesgo. Existen controversias al respecto.

El objetivo del estudio es determinar los RN que más se beneficiarían del cribado.

### Métodos

Estudio observacional descriptivo. Criterios inclusión: RN entre septiembre 2014 y enero 2015 que cumplieran criterios para cribado según nuestro protocolo.

Variables recogidas: sexo, patología gestacional, tipo de parto, EG, antropometría, REA, motivo de cribado, presencia de hipoglucemia con niveles y duración, tratamiento, necesidad de ingreso, patología asociada, horas de inicio de LM.

### Resultados

Se incluyeron 133 RN, un 38,3% (n = 51) presentó hipoglucemia.

El 76,5% (n = 39) presentaba glucemia entre 35-44 mg/dl, 17,6% (n = 9) entre 25-35 mg/dl y 5,9% (n = 3) menor de 25 mg/dl. El 72,5% se resolvieron con fórmula. Aquellos que precisaron sueroterapia más del 85% eran prematuros y RN que habían debutado con síntomas. El 98% se resolvieron en los primeros 3 días.

Analizamos la relación entre hipoglucemia y diferentes variables (EG, Apgar al minuto y motivo de cribado) encontrándose asociación estadísticamente significativas con todas ellas excepto con el Apgar al minuto (**Tabla 1**).

Encontramos asociación con el peso, principalmente al agruparlo en < 2.300, de 2.300 a 4.200 y > 4.200 gr (**Tabla 2**).

En cuanto al tipo de parto no parece existir relación. Sin embargo aquellas a las que se les practicó cesárea, sí que parece existir asociación con el motivo por el que fue realizada. En las pacientes con cesárea por SPBF el porcentaje era mayor (**Tabla 3**).

Se ha encontrado una relación estadísticamente significativa con las horas de inicio de LM presentando mayor riesgo aquellos que la inician tardíamente (**Tabla 4**).

El 92,3% (n = 48) de las hipoglucemias se produjeron en las primeras 12 horas de vida.

### Conclusiones

Los RN con mayor riesgo son los hijos de diabéticas con insulina, prematuros, RN sintomáticos y aquellos con peso < 2300 o > 4200 gramos. Plantean dudas el cribado sistemático en RN con BPEG, PEEG y los hijos de diabéticas con dieta.

Existe mayor riesgo en RN que inician LM a partir de las 2 horas haciendo recomendable tomar medidas para que se inicie precozmente sobre todo en los nacidos por cesárea.

El hecho de que la mayoría de las hipoglucemias se detecten en las primeras 12 horas de vida nos hace plantearnos durante cuánto tiempo se deberían realizar las determinaciones de glucemia.

Tabla 1.

	Hipoglucemia		Valor P
	No	Si	
<b>Edad Gestacional</b>			
	2 (100%)	0 (0,0%)	
34-36 sem	7 (29,2%)	17 (70,8%)	
> 36 sem	73 (68,2%)	34 (31,8%)	0,0008
<b>Motivo cribado</b>			
Madre DM insulina	14 (53,8%)	12 (46,2%)	
Madre DM dieta	9 (90,0%)	1 (10,0%)	
Bajo peso	20 (80,0%)	5 (20,0%)	
Peso elevado	31 (73,8%)	11 (26,2%)	
Prematuridad	6 (28,6%)	15 (71,4%)	
Síntomas hipoglucemia	0 (00,0%)	5 (100%)	
Otros	2 (50,0%)	2 (50,0%)	< 0,0001
<b>Apgar</b>	<b>No</b>	<b>Si Hipoglucemia</b>	<b>Valor P</b>
< 7	3 (60,0%)	2 (40,0%)	
> 0 = 7	79 (61,7%)	49 (38,3%)	1,0000

Tabla 2.

	Hipoglucemia		Valor P
	No	Si	
<b>Peso</b>			
< 2.300 gr	2 (16,7%)	10 (83,3%)	
2.300 – 4.200 gr	72 (65,5%)	38 (34,5%)	
> 4.200 gr	8 (72,7%)	3 (27,3%)	0,0029
P < 10	20 (74,1%)	7 (25,9%)	
P10-90	35 (51,5%)	33 (48,5%)	
P > 90	26 (70,3%)	11 (29,7%)	0,0527

Tabla 3.

	Hipoglucemia		Valor P
	No	Si	
<b>Parto</b>			
Eutócio	58 (65,9%)	30 (34,1%)	
Instrumental	6 (75,0%)	2 (25,0%)	
Cesárea	18 (48,6%)	19 (51,4%)	0,1531
<b>Motivo cesárea</b>			
SPBF	1 (12,5%)	7 (87,5%)	
No progresión	6 (60,0%)	4 (40,0%)	
Podálica	1 (50,0%)	1 ((50,0%)	
Cesárea anterior	5 (100%)	0 (00,0%)	
Patología materna	1 (33,3%)	2 (66,7%)	
Otros	4 (44,4%)	5 (55,6%)	0,0401

**Tabla 4.**

Inicio LM	Hipoglucemia		Valor P
	No	Si	
< 2h	57 (72,2%)	22 (27,8%)	
2-6 h	11 (36,7%)	19 (63,3%)	
> 6 h	3 (42,9%)	4 (57,1%)	
No LM	11 (64,7%)	6 (35,3%)	0,0043

## HIPOTONÍA COMO SIGNO INICIAL EN UN CASO DE HIPOPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA

Branislava Grujic, Isabel Benavente Fernández, Ana Castellano Martínez, Pablo Ruíz Ocaña, Alfonso María Lechuga Sancho, Simón Lubián López  
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

### Introducción

La hipoplasia suprarrenal congénita es una entidad poco frecuente. Es una de las causas de insuficiencia suprarrenal cuyo debut neonatal se caracteriza por la aparición brusca de vómitos, deshidratación y *shock* por grandes pérdidas de sal.

### Resumen del caso

Recién nacido varón de 38 + 6 semanas de gestación nacido por cesárea programada por posición podálica. Al nacimiento presenta Apgar 3-8 sin esfuerzo respiratorio, frecuencia cardíaca menor de 100 lpm e hipotonía generalizada. Se inicia reanimación con presión positiva intermitente con posterior necesidad de intubación por esfuerzo respiratorio insuficiente. En la exploración neurológica se aprecia nivel de consciencia normal, hipotonía axial y de los miembros con postura en libro abierto. Reflejos osteotendinosos normales. Al 5º día de vida, aún con necesidad de ventilación mecánica, presenta cuadro séptico de evolución a *shock* séptico refractario que precisa expansión con volumen, dobutamina, dopamina, adrenalina y tratamiento corticoideo. En la ecografía cardíaca presenta cardiomiopatía dilatada con signos de hipertensión pulmonar por lo que se inicia perfusión de milrinona. Se consigue mejoría paulatina pudiéndose retirar todo soporte hemodinámico a los 6 días de iniciarse el cuadro. A nivel metabólico en contexto séptico se aprecia hiponatremia, hiperpotasemia e hipoglucemia. Tras superar el fallo multiorgánico secundario al proceso séptico y una semana después de la retirada de tratamiento corticoideo se determina cortisol basal (0,48 mcg/ml) dadas las alteraciones hidroelectrolíticas, cuadro de vómitos y antecedentes familiares (un tío materno con hipoplasia suprarrenal e hipogonadismo gonadotropo). Tras obtener ese nivel de cortisol y los signos antes referidos se hace hincapié en los antecedentes familiares.

Se consigue averiguar antecedentes en la rama materna (tatarabuela con 8 varones fallecidos y dos mujeres vivas que a su vez han tenido algún caso en su descendencia). Se sugiere la posibilidad de hipoplasia suprarrenal congénita, se realiza estudio del eje suprarrenal, estudio genético de la posible mutación del gen DAX1 (localizado en Xp21) y se inicia tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y fludrocortisona.

### Conclusiones y comentarios

La hipotonía en este caso ha sido un signo asociado por lo que no debemos olvidar realizar una buena historia clínica y un adecuado diagnóstico diferencial en nuestros pacientes. Esta entidad, de herencia ligada al X, precisa tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y fludrocortisona de por vida triplicándose la dosis en procesos intercurrentes. Los varones presentan pubertad tardía por hipogonadismo hipogonadotropo. Las mujeres portadoras no presentan ninguna clínica.

## IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ DEL SÍNDROME DE ESCALDADURA ESTAFILOCÓCICA EN EL NEONATO

Irene Pilar Fernández Viseras, Javier Rubio Santiago, Gema Gutiérrez Aguilar, María Muñoz Cabeza, Blanca Ruiz De Zárate Sanz, Joaquín Ortiz Tardío  
Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

### Introducción

El Síndrome de Escaldadura Estafilocócica de presentación neonatal, es una enfermedad cutánea ampollosa rara, causada por el *Staphylococcus aureus*, productor de toxinas exfoliativas, que puede generalizarse con gran repercusión sistémica, comprometiéndose la vida del paciente, por lo que es muy importante el diagnóstico precoz.

### Resumen del caso

Neonato de 20 días de vida, nacido a término de 40 semanas de edad gestacional, sin factores de riesgo perinatal, que presenta eccema eritematoso, con pequeñas lesiones ampollosas de contenido melicérico, de localización facial, algunas de ellas impetiginizadas y descamación furfurácea, exudados y queilitis junto a secreción purulenta en ambos ojos, de 24 horas de evolución. Presenta irritabilidad, pero no rechazo de la alimentación. Afebril. En los exámenes complementarios, presenta hemograma, bioquímica, albumina, proteínas totales, electrolitos, coagulación y gasometría normales. PCR 0,02 y 0,12 mg/dl. Hemocultivo, coprocultivo, exudado conjuntival y nasal negativos. Cultivo exudado cutáneo positivo a *Staphylococcus aureus*. Presenta blefaritis ulcerativa conjuntiva clara, cornea transparente, con fluoroscopia negativa. A su ingreso recibe fluidoterapia intravenosa así como antibioterapia empírica intravenosa de amplio



espectro y tratamiento ocular tópico con colirios antibióticos. A las 24 horas de ingreso continúa con irritabilidad, comenzando con taquicardia, taquipnea y febrícula junto a la aparición de nuevas lesiones consistentes en exantema eritematoso no exudativo, en tercio superior de hemitórax derecho y flexura de cuello y axila izquierda, pasando a la unidad de Cuidados Intermedios Neonatales, para control evolutivo. Tras 48 horas, presenta mejoría clínica con remisión parcial de las lesiones dérmicas, presentando descamación de piel en pabellones auriculares, mejillas, párpados y cuello. No lesiones exudativas ni costras melicéricas. Persiste eritema en flexura de cuello y axila izquierda así como mácula eritematosa discretamente apergamada en abdomen con desaparición de edema palpebral y secreciones conjuntivales.

### Conclusiones y comentarios

El Síndrome de Escaldadura Estafilocócica es una enfermedad descamativa que puede afectar a neonatos y niños menores de 5 años. En neonatos se inicia con una conjuntivitis purulenta, infección nasofaríngea u ombligo infectado. La clínica se caracteriza por eritrodermia, ampollas, descamación posterior y lesiones tipo quemaduras o escaldaduras, fisuración y costras periorales, perianales y periorbitarias, junto a fiebre, malestar general, conjuntivitis y edema palpebral. Con un diagnóstico y tratamiento precoz, tienen por lo general buen pronóstico, como ocurrió en nuestro caso, sin embargo puede degenerar en casos potencialmente graves con afectación general, lesiones extensas, trastornos hidroelectrolíticos y sepsis.

## INFARTO CEREBRAL NEONATAL DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Elizabeth Rúa Hernández<sup>1</sup>, Esther Latorre Martínez<sup>1</sup>, Susana Larrosa Capaces<sup>1</sup>, Alberto Vicente Quesada<sup>1</sup>, Elisenda Moliner Calderon<sup>2</sup>, Joaquín Escribano Subias<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona, España  
<sup>2</sup> Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

### Introducción

Los infartos cerebrales (IC) perinatales son una causa frecuente de encefalopatía neonatal aguda. Su manifestación clínica más frecuente son las convulsiones, aunque su sintomatología puede ser inespecífica.

Presentamos el caso de una recién nacida a término con IC de presentación atípica, cuya clínica inicial fue focalidad en el periodo neonatal inmediato.

### Resumen del caso

Recién nacida ingresada en UCI neonatal por pérdida de bienestar fetal.

Primera hija de una mujer sana de 35 años. Gestación tras fecundación in-vitro con evolución normal. Parto va-

ginal a las 39 + 3 semanas. Test de APGAR 2/3/6. Precisa reanimación con presión positiva intermitente durante 4 minutos. pH arterial de cordón 7,3.

En exploración física inicial destaca afectación del estado general e hipotonía generalizada con mejoría posterior.

Análítica sanguínea inicial con acidosis metabólica (pH 7,27, pCO<sub>2</sub> 42 mmHg, HCO<sub>3</sub> 15,2 mmol/l, EB -11,2 mmol/l), Láctico 9,9 mmol/l, hemograma, bioquímica, coagulación y radiografía de tórax normal.

A las 6 horas de vida presenta parálisis facial central izquierda, moro asimétrico y paresia del brazo izquierdo. Posteriormente crisis comiciales de inicio en hemicuerpo izquierdo que posteriormente se generalizan. Se inicia fenobarbital endovenoso; Cefotaxima y Ampicilina por aumento de Proteína C reactiva (1,3 mg/dl) y se traslada a UCI-Neonatal nivel III.

La ecografía y tomografía craneal muestran lesiones sugestivas de isquemia en hemisferio derecho. La monitorización cerebral continua muestra patrón continuo normovoltado. Estudio etiológico: ecocardiografía y estudio de trombosis que resultan negativos. Resonancia magnética (RM) que muestra isquemia arterial cerebral media con afectación de tálamo/hemisencéfalo, hemisferio cerebeloso y córtex parietooccipital derechos.

Se continúa tratamiento con fenobarbital y es dada de alta a los 12 días de vida, con electroencefalograma (EEG) sin paroxismos

### Conclusiones y comentarios

En el periodo neonatal inmediato, no suele ser habitual la existencia de focalidad como forma de presentación de IC.

La isquemia cerebral en el recién nacido puede presentarse clínicamente con síntomas inespecíficos en forma de hipotonía y hiperreflexia y añadiéndose convulsiones o alteraciones en la coagulación. No obstante, la presencia de signos clínicos que sugieren focalidad neurológica siempre debe hacernos sospechar que exista una lesión cerebral focal ya sea en forma de trombosis o bien en forma de hemorragia.

## INFECCIÓN LETAL POR ADENOVIRUS. LA IMPORTANCIA DE CONSIDERAR LA INMUNODEPRESIÓN DEL NEONATO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Marina Monzú García, Blanca Rodríguez Molina, Sonia Gómez Soler, Pedro Nicolás González Flores, Clara Leticia Muñoz Endrino, Juan José Agüera Arenas  
Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca, Murcia, España

### Introducción

La infección por adenovirus es una de las más frecuentes en la infancia. La mayoría son infecciones de tracto respiratorio superior aunque en individuos inmunocompro-

metidos puede causar enfermedad diseminada e incluso la muerte. En neonatos es una infección infrecuente y se transmite de forma vertical (habiéndose encontrado adenovirus en líquido amniótico, exudado vaginal y cervical) o de forma horizontal. La mayoría de estudios recogen alta mortalidad en este subgrupo de población que se debe sobre todo a fallo respiratorio agudo severo e infección diseminada aunque se han descrito otras alteraciones a nivel neurológico, hepático, pancreático y genitourinario.

## Resumen del caso

Neonato de 4 días de vida, sin antecedentes de interés, que ingresa por febrícula (37,9 °C) y cuadro catarral leve desde el día previo. La madre cursaba un cuadro gastrointestinal leve previo al parto. Durante su ingreso se realiza estudio de fiebre sin foco (RFA negativos) iniciándose antibioterapia empírica. Los resultados de hemocultivo, urocultivo y cultivo de LCR recibidos a posteriori son negativos. Al 6º día de ingreso presenta deterioro respiratorio con acidosis secundaria y aumento discreto de RFA junto con dos crisis convulsivas. En radiografía de tórax se aprecia infiltrado difuso bilateral. Se procede a cambio de antibioterapia, inicio de fenobarbital, CPAPn y traslado a UCI neonatal. En UCI se detectó PCR Adenovirus positiva en secreciones nasofaríngeas. Presenta empeoramiento respiratorio progresivo precisando VMI convencional a las 48 h de su ingreso y 6 horas más tarde VAFO. Además, presenta derrame pleural derecho (citobioquímica compatible con virus) y neumotórax que precisa drenaje.

A las 7 horas de su ingreso en UCI inicia deterioro hemodinámico que precisó soporte vasoactivo, fallo renal y fallo hepático. Desarrollo progresivo de acidosis metabólica e hiperlactacidemia refractarias. Desaturación progresiva con bradicardia secundaria e hipotensión refractaria siendo finalmente *exitus* a los 18 días de vida. A posteriori se recibe resultado de PCR adenovirus en plasma, líquido pleural y LCR positiva, con carga superior al límite de detección.

## Conclusiones y comentarios

La infección neonatal por adenovirus presenta alta mortalidad, superando en algunas series más del 50% por neumonía y del 85% por infección diseminada. En nuestro caso, un catarro de vías altas, termina desencadenando una bronconeumonía bilateral con *shock* séptico secundario y fracaso multiorgánico que finalmente produce el fallecimiento de nuestra paciente.

## INFECCIONES FÚNGICAS NEONATALES EN EL PERIODO 2005-2013

Tamara Roda Canosa, Victoria Molina Martínez, Mercedes Granero Asencio, Pedro Juan Jiménez Parrilla, Leonor Bardallo Cruzado, Carmen Salamanca Cuenca  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

Determinar las características clínicas y epidemiológicas de las infecciones fúngicas en el periodo 2005-2013.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas.

### Resultados

Diagnósticos: 39, obteniéndose datos de 34. El 91,2% de los embarazos fueron controlados. En dos casos se cumplió el protocolo de EGB. El 14,7% presentó corioamnionitis. Edad gestacional: 2,9% de menos de 25 semanas, 47% edad comprendida entre 25-27 + 6 semanas, 26,5% de 28-31 + 6 semanas, 8,8% de 32-36 + 6 semanas, 5,6% de 37-39 + 6 semanas y 8,8% de más de 40 semanas. Peso: el 11,7% menos de 700 g, el 17,6% entre 700-800 g, el 17,6% entre 800-1000 g, el 26,4% entre 1.000-1.500 g, el 2,9% entre 1.500-2.000 g, el 20,6% entre 2.000-4.000 g y el 2,9% más de 4000 g. El 11,7% estaban diagnosticados de CIR prenatalmente. El tipo de reanimación: tipo I en el 29,4%, tipo II en el 20,6%, tipo III en el 35,3% y tipo en el 14,7%. El 29,4% de los neonatos, permanecieron intubados más de 30 días. Presentaban vía central 88,2%. El 94,1% recibió nutrición parenteral; exclusiva más de 20 días el 29,4%, y más de 40 días el 32,3%. Recibieron antibioterapia de amplio espectro el 82,4%, de forma empírica en el 70,6%; duración superior a 5 días el 70,6%. El 88,2% ingresó en UCI-N más de 30 días. En el 25,5% se administró ranitidina. El 44,1% presentó algún tipo de patología gastrointestinal. Clínica: el 97% de sepsis y un caso asintomático. Todas sepsis tardías. Hallazgos analíticos: trombopenia y leucocitosis con PCR elevada en el 82,4%. Hemocultivo positivo en el 82,4%, destacando *Candida parapsilosis*. Se aisló en un caso *Candida* en LCR, en dos urocultivos, en un caso de líquido peritoneal y en el 20,6% de los cultivos de punta de catéter. Tratamiento: anfotericina B liposomal, asociando flucitosina oral en 2 casos; duración media 15,8 días. *Exitus* del 35,5%.

### Conclusiones

Alta incidencia de infecciones fúngicas por una mayor supervivencia de grandes prematuros, uso de técnicas invasivas y de antibioterapia de amplio espectro. Predominio de *Candida*, de aparición tardía.

Clínica inespecíficas y difícil de diferenciar de otras patologías. No existen pruebas de laboratorio específicas para diagnosticar una infección fúngica invasora.

## INSUFICIENCIA CARDIACA DE EVOLUCIÓN FATAL EN UN RECIÉN NACIDO CON AFECTACIÓN VALVULAR MÚLTIPLE

Carmen de la Concepción Moreno Mendoza  
Hospital Sant Joan de Déu-Clinic. BCNatal. Universitat de Barcelona, España

### Introducción

Las cardiopatías congénitas son responsables del 90% de todos los casos de insuficiencia cardiaca. La insuficiencia valvular en el periodo neonatal es infrecuente, más las insuficiencias valvulares múltiples. Las enfermedades de las válvulas cardiacas son mitral y aórtica en el lado izquierdo del corazón y tricúspide y pulmonar en el lado derecho y se clasifican en dos tipos: estenosis e insuficiencia.

### Resumen del caso

RN sexo masculino, madre primigesta 32 años de edad, Serologías maternas negativas, ecografías prenatales normales, parto eutócico a las 39 semanas. Apgar de 9/10, con peso 3610 g, talla 52,0 cm, PC: 36,0 cm; A la exploración física se encontró ruidos cardiacos rítmicos con tonos de buena intensidad con soplo panfocal sistólico/diastólico III/VI y presencia de hidrocele bilateral, resto del exploración fue normal.

A las 72 hrs de vida se le realiza cateterismo resultando valvulopatía aortica y pulmonar, en ecocardiograma posterior, resolución de la estenosis pulmonar, persistencia de insuficiencia pulmonar moderada, estenosis aortica leve-moderada, fosa oval permeable.

Evoluciona a insuficiencia aortica severa con flujo aórtico reverso en aorta descendente y aumento de estenosis aórtica, recibió tratamiento farmacológico, progresó a signos de insuficiencia cardiaca.

A las 96hrs presenta aleteo nasal y taquipnea, se coloca IPPV nasal, se le realiza valvuloplastia en forma de doble lesión que afecta a todas las válvulas cardiacas, con insuficiencia aórtica masiva y con afectación del flujo mesentérico.

Por afectación tetraavalvular se considera candidato a trasplante cardiaco.

A los 18 días de vida presenta fibrilación ventricular sin pulso, se realizan maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada pero no revierte.

La autopsia revela valvulopatía grave con estenosis e insuficiencia de todas las válvulas cardiacas con inflamación y fibrosis, miocarditis leve, infarto de miocardio con necrosis de pequeños grupos de fibras subendocárdicas con focos de esclerosis de músculos papilares.

### Conclusiones y comentarios

Las estenosis e insuficiencias de las diferentes válvulas cardiacas del RN, es poco frecuente. Por separado cons-

tituyen una alta morbimortalidad lo cual obliga a adoptar una actitud terapéutica urgente con el objetivo de paliar o disminuir la insuficiencia cardiaca grave.

En la mayoría de las insuficiencias valvulares no hay causa genética asociada sin embargo se han identificado en los avances moleculares insuficiencia valvular aortica de origen autosómica dominante identificándose una mutación NOTCH1. Los hallazgos genéticos proporcionan nuevos conocimientos sobre la base molecular y genética en las insuficiencias valvulares cardiacas congénitas, permiten identificar los genes causantes de enfermedades y ayudar al desarrollo de estrategias de prevención y nuevas técnicas terapéuticas.

## LACTANCIA AL ALTA HOSPITALARIA: ¿DEBEMOS MEJORAR LA COMUNICACIÓN CON ATENCIÓN PRIMARIA?

Pilar Ribes Hernández<sup>1</sup>, Enrique La Orden Izquierdo<sup>1</sup>, Lucía García Blázquez<sup>1</sup>, Montserrat González Rodríguez<sup>1</sup>, Fátima Delgado Ledesma<sup>1</sup>, Pedro Samblás Tilve<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Infanta Elena, Valdemoro, Madrid, España

<sup>2</sup> Centro de Salud El Restón, Valdemoro, Madrid, España

### Introducción y objetivos

El inicio de lactancia materna (LM) depende de la madre y del apoyo perinatal en el ámbito hospitalario. El mantenimiento a largo plazo se logra con el soporte familiar y de atención primaria. Nuestro objetivo es conocer la adhesión a la LM tras el alta hospitalaria y los factores influyentes en los seis primeros meses de vida en nuestra área de salud.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo. Criterios de inclusión: madres de recién nacidos en nuestro centro durante Abril de 2014. Criterios de exclusión: ingreso perinatal en neonatología y negativa materna a participar. Método: encuesta telefónica. Variables analizadas: razón de dar LM, datos del ingreso (tipo lactancia, suplemento, ayuda recibida, dificultad en el enganche), consejo sobre lactancia en primera semana, tipo de lactancia hasta los seis meses, asistencia a grupos de apoyo, motivo de suspensión de LM, introducción de alimentación complementaria.

### Resultados

Se incluyen 105 madres, respondieron la encuesta un 68,5% (n = 72). El 87,5% (n = 63) inician LM al nacimiento (100% lo desean desde 1T: 72% por recomendación, 26% por experiencia previa). El 30% (n = 19) tuvieron dificultades en el enganche y un 21% (n = 13) precisaron suplementación. En hospital recibieron ayuda de: enfermería 42% (n = 26), familiar 22% (n = 14), matrona 6% (n = 4), pediatra 3% (n = 2) y nadie 27% (n = 17). Al alta el 54%

(n = 34) recibieron consejo sobre LM la primera semana: AP 35% (n = 12), matrona 32% (n = 11), hospital 21% (n = 7) y familiar 12% (n = 4). Durante el primer mes un 74,5% (n = 47) recibieron LM exclusiva, 24% (n = 15) mixta y 1,5% (n = 1) artificial. A los 6 meses 63,5% (n = 40) continuaba con lactancia materna (65% exclusiva). La adhesión a grupos de apoyo fue del 19,5% (n = 14). El 46% (n = 33) inició alimentación complementaria a los 4 meses, 26% (n = 19) a los 5 meses y 28% (n = 20) a los 6 meses.

## Conclusiones

La decisión previa de lactar y un consejo adecuado en el hospital son cruciales en el inicio. La ayuda en AP lo es para su mantenimiento. Este consejo debe ser similar para evitar confusión materna. La ayuda profesional percibida por las madres fue menor de lo esperado: 51% hospitalaria y 36,5% en atención primaria, así como la asistencia a grupos de apoyo (19,5%). Mejorar la comunicación entre hospital y Atención Primaria y una buena formación de los profesionales es útil para mejorar la adhesión a largo plazo.

## MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE GALENO, A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS

María José Comino Monroy, María Ángeles Tejero Hernández, María del Carmen de la Cámara Moraño, Natalia Saldaña García, Ana Belén Sanabria Gay  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

### Introducción y objetivos

La malformación arteriovenosa de Galeno es una anomalía vascular que afecta a 1:25.000 recién nacidos y que se origina al conectarse directamente ramas de la arteria carótida o de arterias vertebrales con la vena de Galeno. Esto implica la formación de una compleja red de vasos

arteriales y venosos con repercusiones hemodinámicas.

La presentación clínica difiere principalmente en función de la anatomía, tamaño de la malformación y la edad de debut del paciente.

Neonato: producen insuficiencia cardiaca congestiva severa de alto gasto. En algunos casos, hasta el 80% del gasto cardiaco se puede derivar por la fístula, con riesgo de isquemia miocárdica por reducción de la presión diastólica y de la perfusión del miocardio. En los casos más severos puede desencadenar *shock* cardiogénico y disfunción multiorgánica. En algunos pacientes se puede auscultar un soplo transfontanelar.

Lactante: cursa con insuficiencia cardiaca congestiva leve, hidrocefalia-macrocefalia y soplo craneal principalmente en lactantes menores de 6 meses presentando, en ocasiones, convulsiones y retraso psicomotor. En los lactantes mayores de 6 meses la clínica consiste en macrocefalia y soplo craneal, sin signos de insuficiencia cardiaca.

Niños y adultos. Se presenta mediante macrocefalia, cefaleas, síncope de esfuerzo, y en casos más raros hemorragia intracraneal y subaracnoidea.

El objetivo principal es profundizar en el conocimiento de esta entidad para lograr un diagnóstico de sospecha temprano, en lo posible prenatal o inmediato al nacimiento que nos permita un manejo multidisciplinar, disminuyendo el gran riesgo de morbimortalidad que esta malformación presenta

### Métodos

Revisión de pacientes diagnosticados de malformación arteriovenosa de galeno en nuestro Hospital en los últimos 7 años, presentando 3 casos.

### Resultados

(Se adjuntan en **Tabla**).

Paciente	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Sexo	Varón	Varón	Mujer
Raza/Origen	Caucásica/España	Caucásica/Marruecos	Caucásica/Marruecos
Edad al diagnóstico	96 horas	48 horas	15 horas
Clínica de debut	Hipertonía y opistótonos	Insuficiencia cardiaca	Insuficiencia cardiaca
Pruebas complementarias	RM Ecografía cerebral	RM Ecografía cerebral Ecografía cardiaca TC craneal	Ecografía cerebral Ecografía cardiaca TC craneal
Bicêtre Score	18	12	5
Tratamiento	Embolización Amiodarona y flecainida	Embolización Dopamina Furosemida Ventilación mecánica	Dopamina Dobutamina Óxido nítrico Furosemida Ventilación mecánica
Evolución	Hidrocefalia Actualmente asintomático	Hidrocefalia moderada, Infarto de cerebral Hemorragia IV izquierda Actualmente sin secuelas	<i>Exitus</i>
Comorbilidades	Síndrome WPW	-	Hidroanencefalia

## Conclusiones

La malformación arteriovenosa de galeno es una entidad muy infrecuente que se presenta con un diverso espectro clínico en función principalmente de la variabilidad anatómica, el tamaño y la edad de debut del paciente.

El diagnóstico se puede aproximar mediante la ecografía Doppler transfontanelar, siendo el *gold standard* la angiografía. La TC y la RM se emplean para definir la anatomía de la lesión y el estado del parénquima cerebral, claves para programar la estrategia terapéutica y los accesos vasculares.

La embolización de la fístula mediante terapia endovascular ha mejorado el pronóstico de esta patología pese a lo cual presenta una gran morbimortalidad. El momento de la intervención se debe decidir según la clínica del paciente, empleando el *score* de Bicêtre.

## MANEJO DE LA GASTROSQUISIS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Isabel María Calvo Morales, Antonio Segado Arenas, Branislava Grujic, Ana Estalella Mendoza, Sonia Garófano Montero

*Hospital Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción y objetivos

La gastrosquisis es una malformación congénita consistente en un defecto de cierre de la pared abdominal que provoca evisceración sin cobertura de saco peritoneal. La incidencia actual se estima en 1-5 casos cada 10.000 recién nacidos observándose un aumento de esta en los últimos años. Su etiología es desconocida habiéndose descrito diversos factores de riesgo para su desarrollo. Existe controversia respecto al manejo perinatal en esta entidad (vía y momento del parto). En cuanto al pronóstico son frecuentes las complicaciones que llevan a estancias hospitalarias prolongadas.

El objetivo es describir las características epidemiológicas, manejo perinatal y la evolución en una población de neonatos diagnosticados de gastrosquisis.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de gastrosquisis en los últimos 9 años en un hospital de tercer nivel (2006-2014). Se recogieron las siguientes variables: sexo, edad gestacional, momento de diagnóstico, vía del parto, peso al nacimiento y días de estancia, entre otros. Se analizaron los datos mediante SSPS 20.0.

### Resultados

Se incluyen 10 casos de gastrosquisis, 8 varones y 2 mujeres. Diagnóstico prenatal en 8 casos. La mediana de edad materna fue 20 años (16-28 años). La vía de parto

fue cesárea en 8 casos. La mediana de semanas de edad gestacional al nacimiento fue 34 + 4 (33-40 SEG), con una mediana de peso al nacimiento de 2500 g (2.000-2.750 g).

En cuanto al abordaje quirúrgico se realizó cierre primario del defecto en 7 casos, en 2 casos primario seguido de secundario y en 1 caso secundario.

La estancia mediana fue 31,5 días (2-96 días), la ventilación mecánica fue precisada en todos los pacientes durante 6 días de mediana (1-26 días) y la nutrición parenteral durante 23 días (1-74 días). La nutrición enteral se inició a los 20 días de mediana (7-57 días). Como complicaciones: 4 casos de colestasis, 10 episodios de sepsis en 6 pacientes, 6 casos de IRA, 3 casos de íleo parálítico prolongado y 2 casos de síndrome compartimental abdominal. Fallecieron 3 pacientes.

## Conclusiones

- En nuestra serie hay claro predominio de varones, no observado en otras series, no apreciándose diferencias en cuanto al peso al nacimiento o la edad gestacional.
- Destaca una elevada tasa de cierre primario, coincidiendo con otros centros.
- Elevada incidencia de sepsis en nuestros pacientes, y supervivencia algo menor que la publicada por otros centros.
- Mayor porcentaje de pacientes nacidos mediante cesárea electiva siendo pretérminos tardíos sin que haya influido en la evolución posterior.

## MANEJO DE LAS MALFORMACIONES VENOSAS EN NEONATOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

María Eli Valerio Alonso<sup>1</sup>, Altea Esteve Martínez<sup>2</sup>, Belén Romagosa Sánchez Monge<sup>1</sup>, Isabel Febrer Bosch<sup>2</sup>, Irene Cebrián García<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Hospital General de Castellón, España*

<sup>2</sup> *Hospital General de Valencia, España*

### Introducción

Las malformaciones venosas (MV) son alteraciones vasculares de bajo flujo, presentes al nacimiento, que se localizan preferentemente en la región cefálica y extremidades. Se dividen en superficiales o profundas, localizadas o difusas y es frecuente la infiltración muscular, esquelética y visceral

### Resumen del caso

Neonata de 6 días de vida, remitida para valoración por lesión vascular presente desde el nacimiento, que afectaba a la práctica totalidad del miembro superior derecho.

Como antecedente tenía un hermano fallecido a los 17 años por una atresia ventricular cardiaca. A la exploración

ción se observaba una lesión azulada, con disposición lineal que se extendía por el brazo, antebrazo y 3º, 4º y 5º dedos de mano derecha, condicionando un ligero aumento de volumen. A la exploración era una lesión no pulsátil y compresible, se palpaban masas subcutáneas sugestivas de flebolitos.

Con la sospecha de malformación venosa extensa en MMSS derecho se solicitó analítica completa, donde se detectó un dímero D > 3.000 ng/ml, con recuento plaquetar y coagulación normales y Eco Doppler, que mostró una malformación de bajo flujo limitada a las zonas descritas.

Para descartar malformaciones asociadas, se solicitó RMN que descartó afectación muscular y ósea por la malformación, y descartó extensión y comunicación con estructuras torácicas. Se realizó estudio cardiológico que resultó normal.

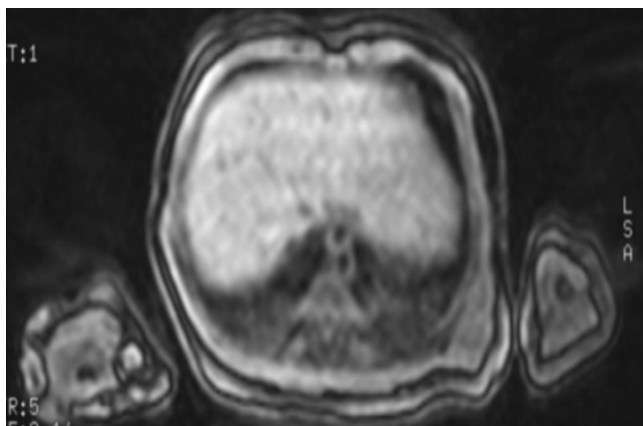
Se repitió analítica a los 30 días, y se observó descenso del dímero D, pese a lo cual fue remitida a hematología, para valoración de su coagulación intravascular localizada (CIL) y de la necesidad de tratamiento.

## Conclusiones y comentarios

La elevación del Dímero D es altamente específico de las MV, puede detectar malformaciones ocultas o ayudar al diagnóstico diferencial con otras malformaciones vasculares. La diferencia entre una lesión de flujo lento o rápido es confirmada por la ecografía Doppler y puede distinguir el tipo de vaso afecto, pero para valorar la extensión de la lesión y las opciones terapéuticas, se precisa RMN.

Las MV extensas o profundas con afectación sistémica, pueden presentar una CIL, caracterizada por aumento del dímero D, puede complicarse en una CID (con descenso de fibrinógeno y recuento plaquetar) sobre todo tras traumatismos o procedimientos quirúrgicos en la zona afecta.

Actualmente no hay un consenso de tratamiento para estos pacientes, las heparinas de bajo peso molecular (HBPM) son de elección en estos casos. Se postula que si los niveles de fibrinógeno son normales, no sería necesario el tratamiento. Pero ante la presencia de clínica o previo a intervenciones quirúrgicas si estaría indicado el tratamiento para evitar complicaciones.



## MANEJO DEL HIJO DE MADRE DIABÉTICA

Jenifer Roldán Abad<sup>1</sup>, María Victoria Rodríguez Benítez<sup>2</sup>, Noelia Sancho Montero<sup>1</sup>, María Asunción Pino Gálvez<sup>1</sup>, Carmen Caballero Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> MIR2, Córdoba, España

<sup>2</sup> FEA, Córdoba, España

### Introducción y objetivos

El hijo de madre diabética (HMD) ha de ser considerado un neonato de alto riesgo debido a las complicaciones que puede presentar, siendo las más frecuentes la hipoglucemia y la macrosomía y las más graves, las malformaciones congénitas.

El objetivo de nuestro estudio es describir los problemas más frecuentes que presentan los hijos de madre diabética y cuál es el manejo actual de esta entidad para proponer un protocolo de actuación de acuerdo a la evidencia científica.

### Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo de los HMD nacidos en un hospital de tercer nivel en el año 2013.

### Resultados

Se obtuvieron un total de 143 HMD, el 77% fueron hijos de madre con DG y el 23% hijos de madre con DPG. Precisan ingreso hospitalario el 55% de los hijos de madre con DPG siendo el motivo de ingreso más frecuente la fetopatía diabética (57% de ellos) frente al 27% de los hijos de madre con DG que ingresaron en su mayoría por motivos no relacionados con complicaciones del HMD (73%).

El 55% de los casos de los hijos de madre con DPG nacieron por cesárea; el 58% de las madres con DG tuvieron un parto vaginal eutócico. En cuanto a las complicaciones, encontramos hipoglucemia en el 20% de los hijos de madre con DPG y en un 6% de los hijos de madre con DG; 26% de los hijos de madre con DPG eran macrosómicos frente al 5% de los hijos de madre con DG.

Al 85% de los hijos de madre con DPG se les realizó ecocardiografía y ecografía abdominal, encontrando en el 24% miocardiopatía hipertrófica sin repercusión hemodinámica (100% eran macrosomas) y ninguna alteración en la ecografía abdominal. En los hijos de madre con DG, se solicitó pruebas complementarias en el 12% de los casos encontrando una transposición de grandes vasos, una CIA y 2 ureterohidronefrosis bilaterales.

### Conclusiones

En la actualidad, gracias a la planificación del embarazo de madres con DPG, la incidencia de malformaciones congénitas está tendiendo a igualarse a la de los hijos de madre no diabética. A todos los HMD que permanezcan en la Maternidad se les realizará controles glucémicos. El ingreso en la Unidad de Neonatología de los HMD estará determinado principalmente por la presencia de fetopatía diabética.

## MASA EN AURÍCULA DERECHA VERSUS PROMINENCIA DE CRISTA TERMINALIS: A PROPÓSITO DE UN CASO NEONATAL

Eva Rodríguez Pérez, Sabela Fariña Nogueira, Olalla López Suárez, Ana Baña Souto, Alejandro Pérez Muñuzuri, María Luz Couce Pico

Complejo Hospitalario Universitario Santiago de Compostela, La Coruña, España

### Introducción y objetivos

La *crista terminalis* es una cresta fibromuscular localizada en la región posterolateral de la aurícula derecha. Una *crista terminalis* prominente, localizada en la parte superior, puede imitar una masa patológica al realizar un ecocardiograma. Además de poder imitar una masa en la aurícula derecha, la *crista terminalis* es una importante estructura anatómica responsable de la aparición de fibrilación auricular paroxística y *flutter* auricular, al iniciar latidos auriculares ectópicos.

### Métodos

Presentamos el caso de un recién nacido con prominencia de *crista terminalis* en el que se sospechaba una masa en la aurícula derecha antenatalmente.

### Resultados

Recién nacido a término, mediante parto eutócico de vértice, con un peso de 2870 gramos que ingresa para monitorización cardiológica por sospecha de malformación intraatrial cardíaca. En las ecografías antenatales se objetiva una malformación en la aurícula derecha del feto, que podría ser compatible con tumoración/reminiscencia del seno venoso embrionario. El neonato presenta una exploración física dentro de la normalidad. Se realiza un ecocardiograma donde se observa un aneurisma del tabique interauricular abombando a la derecha con foramen oval permeable, red de Chiari visible en el interior de la aurícula derecha y una imagen ecogénica de localización superior, lateral y posterior en la aurícula derecha, de aproximadamente 6 mm, que no modifica el flujo de sangre y que es compatible con prominencia de *crista terminalis*. Se procede a monitorización continua de electrocardiograma presentando ritmo sinusal con intervalos normales para la edad y sin alteraciones valorables durante su ingreso, permaneciendo clínicamente asintomático y sin presentar alteraciones en la saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca o tensión arterial.

### Conclusiones

Aunque es extremadamente infrecuente la visualización de una *crista terminalis* prominente en el periodo neonatal, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de "masa-pseudomasa" cardíaca. El estudio y comprensión de la anatomía cardíaca puede proporcionar un correcto diagnóstico de esta estructura evitando pruebas adicionales innecesarias.

## MORTALIDAD EN RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO

Rocío Rodero Prieto, María José Moreno Valera, Encarnación Fernández Rodríguez, Cristina Duque Sánchez, Josefa Aguayo Maldonado, Antonio Pavón Delgado  
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción y objetivos

La prematuridad es uno de los mayores problemas sanitarios de los países desarrollados y se asocia a un gran porcentaje de la mortalidad infantil, variando según peso y edad gestacional (90% en prematuros de 24 semanas).

El objetivo principal del estudio es determinar las causas de mortalidad en una cohorte de prematuros menores de 1.500 gramos de peso al nacimiento o 32 semanas de edad gestacional.

### Métodos

Estudio retrospectivo observacional en el que se incluyen todos los pacientes fallecidos recién nacidos menores de 1.500 gramos o 32 semanas de edad gestacional en una unidad de Cuidados Intensivos de hospital de tercer nivel de referencia entre el 01 de enero de 2009 al 31 de diciembre de 2010 (ambos inclusive).

### Resultados

En este periodo nacieron 270 recién nacidos vivos menores de 1.500 gramos o 32 semanas de edad gestacional. Como antecedentes maternos obstétricos destacaban HTA (23,7%), síndrome de HELLP (2,2%) y diabetes (6,1%). 78,9% de las gestantes recibieron corticoides antenatales y prácticamente un tercio antibioterapia.

De estos 270 recién nacidos fallecieron 46 (17%). 58,6% eran menores de 28 semanas y 71,7% menores de 1.000 gramos. El 41,3% presentaron menos de 6 puntos a los 5 minutos en la escala APGAR, siendo el 91,3% intubados en sala de partos. El 89,1% recibieron surfactante pulmonar exógeno en las primeras horas de vida. El 58,7% de los fallecidos eran varones.

La supervivencia media fue de 15,8 días. La mayoría fallecieron dentro del periodo neonatal, siendo el 80,4% de muertes los primeros 16 días de vida.

Las causas inmediatas de muerte fueron: insuficiencia respiratoria (58,7%), *shock* séptico (26,1%), *shock* hipovolémico secundario a hemorragia intracraneal (2,2%), encefalopatía hipóxico isquémica-asfíxia grave (4,2%), limitación del esfuerzo terapéutico (6,5%) y muerte súbita (2,2%).

Las causas más frecuentes de mortalidad fueron la respiratoria y la infecciosa. De los fallecidos por causa respiratoria, el 48,1% precisaron VAFO, siendo la mediana de FiO<sub>2</sub> mayor del 60% de 72 horas (19-144). 51,8% de los pacientes presentaron patrón radiológico de enfisema pulmonar intersticial y 33,3% presentó hemorragia pul-

monar. Los pacientes que fallecieron de causa infecciosa, la mayoría fue de origen nosocomial (91%), siendo un solo caso atribuible a infección vertical.

## Conclusiones

El análisis de la mortalidad en una unidad de neonatología es indispensable como elemento de mejora de la calidad asistencial así como incidir en la importancia de que existen causas potencialmente evitables como son las infecciones nosocomiales.

## NECROSIS GRASA DEL RECIÉN NACIDO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Amanda Brea Calvo, Cristina Encabo Gil, Carolina Vila Sava, Pedro Juan Jiménez Parrilla  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción

La necrosis grasa del recién nacido (NGRN) es una paniculitis infrecuente que se desarrolla durante las primeras semanas de vida en nonatos a término o post-término, autolimitada y de patogenia desconocida. Caracterizada por nódulos y/o placas eritematovioláceas de consistencia dura elástica, únicas o múltiples. Existen factores predisponentes para su desarrollo como hipoxia perinatal, hipotermia, infecciones, trauma obstétrico, diabetes materna o preeclampsia. A continuación presentamos un caso NGRN de evolución favorable.

### Resumen del caso

Neonato a término de 3 días de vida que a las 24 horas de nacimiento desarrolla lesiones en miembros superiores, no dolorosas. Antecedentes familiares: madre prolapso mitral. Padre sano. Antecedentes personales: Embarazo controlado de 4 semanas, serologías del primer trimestre negativas. Estreptococo del grupo B negativo. Antibioterapia intraparto por patología cardíaca materna. Parto vaginal, instrumentalizado con fórceps, test de Apgar 9/10/10 y peso 3.355 gr. Exploración: buen estado general, afebril, normohidratado. Lesión nodular eritematoviolácea indurada en cara externa de brazo derecho de 2 cm de diámetro, no adherida a planos profundos. En miembro superior izquierdo y región clavicular derecha, presenta 2 lesiones nodulares subcutáneas, más palpables que visibles con piel supraadyacente mínimamente eritematosa. Pruebas complementarias: Hemograma normal. Bioquímica: LDH 1.393 U/l, transaminasas, proteína C reactiva y resto de bioquímica en parámetros normales. Frotis de sangre periférica sin alteraciones. Hemocultivos seriados negativos. Ecografía abdominal y cerebral normal. Interconsulta a Dermatología: realiza biopsia excisional, con salida de material purulento purulento blanquecino. Tinción de Gram y cultivo de material, negativos. Anatomía patológica: infiltrado inflamatorio de predominio lobulillar disperso entre los adipocitos y depó-

sito de material hialino consecuente con la necrosis de la grasa del panículo.

Evolución favorable, control por dermatología con resolución de las lesiones sin complicaciones hasta la fecha.

## Conclusiones y comentarios

La NGRN es una afección poco frecuente, de curso benigno y regresión espontánea. Aparece en las primeras semanas de vida. En nuestro caso las lesiones se manifiestan en la primera semana postnatal, con los signos y síntomas característicos de esta entidad. El diagnóstico se sospecha en base al cuadro clínico, y se confirma con el estudio anatomopatológico que demuestra una paniculitis con vasculitis propia de necrosis grasa del recién nacido. Diagnóstico diferencial con infecciones, proceso linfoproliferativo, *esclerema neonatorum mastocitoma* entre otros. De curso benigno, en ocasiones se desarrollan complicaciones, la más grave la hipercalcemia, que obliga a realizar controles periódicos de la calcemia en los 6 meses posteriores.

## NEFROMA MESOBLÁSTICO CONGÉNITO: A PROPÓSITO DE UN CASO

María Marina Casero González, Eva María Fernández Calderón, María Luisa Moreno Tejero, Estela Gil Poch, Vianor Pablo Silvero Enríquez, Laura Galán Bueno  
*Hospital Materno Infantil, Badajoz, España*

### Introducción

Los tumores congénitos son entidades poco frecuentes, representando el 1% de los tumores pediátricos. Sin embargo, tienen gran interés clínico puesto que aunque presentan los mismos subtipos anatomopatológicos que en edades posteriores, muestran peculiaridades en cuanto al grado histológico, historia natural, respuesta terapéutica, y pronóstico. Por todo ello, es fundamental el diagnóstico precoz mediante la ecografía prenatal.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un recién nacido mujer producto de un primer embarazo de madre sana de 35 años. En ecografía prenatal a las 33 + 4 semanas, se detecta polihidramnios y masa renal derecha de 4 x 3,2 cm. Parto vacío a las 35 + 6 semanas. Apgar 8/9. Reanimación tipo I.

En la exploración al ingreso destaca masa en hipocondrio derecho, hipotonía y tensión arterial en límite superior de la normalidad, además de una creatinina de 1,22 mg/dl.

En ecografía abdominal a los dos días de vida se aprecia desestructuración de la mitad inferior del riñón derecho, ocupada por una masa de 3,5 cm con vascularización importante y borde hipoecogénico.

En RMN abdominal, se observa masa renal bien definida de 37 x 30 x 38 mm, que ocupa y distorsiona la morfolo-



gía normal del polo inferior derecho, desplazando medial y cranealmente el riñón; confirmándose así los hallazgos ecográficos descritos.

Se realiza MBIG y marcadores tumorales descartándose neuroblastoma.

A los 9 días de vida en control ecográfico se detecta aumento del tamaño tumoral; ante la posibilidad de resangrado se decide intervenir a los 10 días de vida, realizándose nefrectomía total derecha.

La anatomía patológica de la muestra es informada como nefroma mesoblástico congénito.

Durante su ingreso, destacar que presentó ictericia en relación con hematoma renal que precisó fototerapia durante 24 horas e hipocalcemia que requirió aportes orales para su normalización.

Controles ecográficos posteriores sin alteraciones y normalización progresiva del valor de la creatinina hasta el alta.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico precoz es fundamental para los tumores congénitos y neonatales, facilitándonos así una orientación diagnosticoterapéutica y un adecuado manejo postnatal que permitan realizar un tratamiento adecuado y anticiparse a las posibles complicaciones.

Dentro de los tumores neonatales renales, el nefroma mesoblástico supone el subtipo más frecuente. Se asocia normalmente a polihidramnios, prematuridad, hipercalcemia, hiperreninemia, hematuria, hipertensión arterial, ictericia y anemia. Clínicamente, suele presentarse como una masa abdominal palpable en el 95% de los casos.

El tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica, requiriendo nefrectomía total en la mayoría de los casos. El pronóstico es excelente con una supervivencia sin complicaciones del 96%.

## NEVUS MELANOCÍTICOS CONGÉNITOS: PASOS DIAGNÓSTICOS INICIALES Y COMPLICACIONES A CONSIDERAR DURANTE SU EVOLUCIÓN

Ana Checa Ros, María Luisa Fernández López, Antonio Jerez Calero, Lucía Rodríguez Díez, María de los Desamparados Palacios Mellado, Álvaro Vázquez Pérez  
*Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

### Introducción

Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) se clasifican según su diámetro en pequeños (< 1,5 cm), medianos (1,5-19,9 cm) y gigantes ( $\geq$  20 cm). Su incidencia varía del 1/20.000 nacidos vivos al 1/50.000-1/500.000 nacidos vivos si son gigantes, con una mayor frecuencia en el sexo femenino y en las razas asiática y africana. Aunque benignos en su mayoría, desencadenan gran impacto psicosocial y un incremento en el riesgo de melanoma

maligno (MM) y melanosis neurocutánea (MNC). A propósito de un caso clínico revisamos los pasos diagnósticos esenciales a seguir para el despistaje de malignización y complicaciones.

### Resumen del caso

Recién nacido con antecedentes de gestación normo-evolutiva de 39 semanas, parto que finaliza en cesárea, Apgar 9/10, peso al nacimiento 4.080 g.

A la exploración destaca la presencia de un nevus congénito piloso en la zona superior de la espalda, de 13 cm de diámetro, y varias lesiones satélites en extremidades inferiores. Se interconsulta con dermatólogo, quien clasifica las lesiones como nevus congénito mediano junto a otros nevus congénitos de menor tamaño en miembros inferiores, todos ellos con patrón globular homogéneo a la exploración con dermatoscopia manual. Nuestro paciente es dado de alta con revisiones posteriores en dermatología y atención temprana, además de cita para realización de RMN cerebral.

A los 3 meses es visto en Atención Temprana, donde se objetiva un neurodesarrollo normal. En RMN cerebral a los 4 meses de vida se visualiza discreta atrofia cerebral, con retracción de la convexidad algo más aparente de lo habitual y dilatación del sistema ventricular para su edad. Quiste aracnoideo temporal anterior izquierdo y ensanchamiento de la cisterna magna aunque sin hallazgos sugerentes de anomalía tipo Dandy. Desde Dermatología se deriva finalmente a Cirugía Infantil para su valoración.

### Conclusiones y comentarios

Aunque el riesgo de MM en los NMC medianos es menor al 1%, se recomienda su revisión periódica por dermatólogo, siendo factores de riesgo la localización en el tronco y la presencia de nevus satélites.

La neuromelanosis es debida a la proliferación melanocítica en leptomeninges y parénquima cerebral, su asociación con NMC es baja, y los síntomas suelen presentarse antes de los 3 años de edad como hipertensión intracraneal, parálisis de nervios craneales, déficits sensoriomotores y retraso psicomotor. La prueba de imagen de elección para su despistaje es la RMN, idealmente en los primeros 4 meses de vida, y su indicación absoluta en aquellos niños que permanecen asintomáticos es objeto de debate hoy día.



## PAROTIDITIS NEONATAL EN INFECCIÓN RECURRENTE POR *STREPTOCOCCUS AGALACTIAE*

Jannina Lizbeth Rodríguez Chacon, Guadalupe Valero Gómez, Blanca Alfaro Ponce, Ester Gil Pons  
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, España

### Introducción

La parotiditis neonatal es una patología poco frecuente, suele presentarse en niños con factores de riesgo como prematuridad, bajo peso, deshidratación, niños con sonda nasogástrica o intervención quirúrgica. El agente etiológico más frecuente es el *S. aureus*, pero también se han descrito casos por gérmenes gram negativos, anaerobios y estreptococos. La parotiditis por *Streptococcus agalactiae* (SGB) suele ser aún más infrecuente y ocurre por lo general en el contexto de sepsis neonatal tardía.

### Resumen del caso

Niña de 23 días de vida con embarazo y parto normal. Peso recién nacida: 2.230 gr. Alimentación exclusiva con lactancia materna. Ingresada a los 2 días de vida por sepsis neonatal precoz por *Streptococcus agalactiae*, recibió tratamiento antibiótico durante 10 días con evolución clínica favorable por lo que fue dada de alta. Una semana después del alta acude por cuadro clínico de 1 día de evolución de fiebre de hasta 38,6 °C asociado a induración eritematosa y dolorosa a nivel submandibular derecha. Además una tumoración blanda a nivel cervical posterior.

A la exploración física se detectó tumefacción eritematosa y dolorosa en región submandibular derecha con borramiento del ángulo y extensión al área pre auricular. Signo de stenor negativo. Además un segundo hallazgo fue una masa en región cervical posterior de 2 cm de diámetro, blanda, no adherida a planos profundo, sin signos flogóticos.

Se realizó analítica hemograma y bioquímica completa con amilasa normal. Proteína C reactiva: 13,1 mg/l, procalcitonina: 4,6 ng/dl. La ecografía objetivó un aumento de la glándula parótida con adenopatías en región submandibular y a nivel cervical posterior un aumento de partes blandas, sin colecciones, ni signos sonográficos que sugieran abscesos. El estudio citobioquímico y cultivo de LCR fueron negativos. En el hemocultivo y cultivo de leche materna se aisló *S. agalactiae* del mismo antibiograma. Recibió tratamiento con Ampicilina durante 14 días con evolución clínica favorable. Por la masa cervical posterior fue valorado por cirugía pediátrica que realizó drenaje de la misma, obteniendo material purulento con estudio de cultivo negativo.

### Conclusiones y comentarios

La parotiditis neonatal (PN) es poco frecuente, su diagnóstico es clínico y el pronóstico favorable. Es importante la realización de pruebas complementarias, ya que la PN puede ser la causa o consecuencia de una sepsis neona-

tal. Ante infección recurrente por SGB descartar transmisión a través de la leche materna.

Nuestro caso se trata de una infección recurrente por *S. agalactiae*, la leche materna la vía de transmisión y la vía hematogena la causa de la parotiditis.

## PERFORACIÓN ESPONTÁNEA DE COLÉDOCO EN NEONATO

José Ignacio González Márquez, Alicia Amaya Lautz, Gema Calderón López  
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción

La perforación espontánea de la vía biliar es una entidad muy poco frecuente en la infancia. La mayoría de los casos se presenta de forma subaguda y con sintomatología fluctuante consistente en distensión abdominal progresiva, acolia, ictericia, diarrea y vómitos, siendo difícil un diagnóstico precoz si no se sospecha.

### Resumen del caso

Recién nacida de 20 días de vida que consulta por rechazo de la tomas, distensión abdominal intermitente e irritabilidad. Las pruebas complementarias iniciales (analítica, cultivos de heces, orina y sangre, Rx de abdomen, ecografía abdominal) fueron normales. Cinco días más tarde reconsulta asociando vómitos y deposiciones diarréicas y acólicas. A la exploración presenta distensión abdominal intermitente sin signos de peritonismo. No ictericia evidente. En la analítica al ingreso destaca: colestasis (bilirrubina total 5,4 mg/dl, directa 4 mg/dl) con leve elevación GPT y GOT (44 U/l y 54 U/l respectivamente) y marcado ascenso de GGT (1.089 U/l) y elevación de PCR (30 mg/l) siendo el resto de los parámetros bioquímicos y hematológicos normales. Todos los cultivos realizados (orina, heces, sangre, LCR) y estudio de virus en heces y LCR fueron negativos. Se realiza nueva ecografía evidenciándose líquido ascítico con ecos puntiformes sugestivo de proceso inflamatorio peritoneal. El TAC abdominal mostró gran colección líquida que ocupaba transcavidad de los epiplones. Se realiza laparotomía donde se constata gran ascitis biliar secundaria a perforación espontánea de la vía biliar a nivel de unión del colédoco con el cístico, tanto en cara anterior como posterior y vesícula grande y llena de bilis, luz mínima del conducto cístico. No fue posible reconstruir la vía biliar, realizándose hepaticoyunostomía en Y de Roux y colecistectomía. Como complicación postoperatoria presento trombosis portal con hipertensión portal secundaria y extensa necrosis hepática con importante afectación parenquimatosa de probable origen isquémico.

### Conclusiones y comentarios

La perforación espontánea de la vía biliar es una entidad muy infrecuente. A menudo se producen inicialmente

perforaciones milimétricas que hacen que en el 80% de los casos se presente de manera subaguda con clínica insidiosa. Las manifestaciones graves se producen cuando se ha acumulado suficiente líquido biliar en la cavidad abdominal capaz de producir inflamación, *shock* hipovolémico y posteriormente séptico. Hay varias alternativas quirúrgicas y la decisión debe tomarse según los hallazgos encontrados en el campo quirúrgico. En nuestro caso se encontró lesión extensa y la reconstrucción era difícil dada la dificultad que supone la canalización de un conducto de tamaño tan pequeño como la vía biliar de un recién nacido.

### PRETÉRMINO TARDÍO DE OBSERVACIÓN EN LA MATERNIDAD: INCIDENCIAS Y CAUSAS DE INGRESO EN LA UNIDAD NEONATAL

Alicia María García Carrasco, Pedro Jiménez Padilla, Carmen Salamanca Cuenca, Julia Pérez Losada  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

#### Introducción y objetivos

Se considera pretérmino tardío aquel recién nacido de 34 y 36 + 6 semanas de edad gestacional (SEG). En ocasiones han sido considerados por obstetras y neonatólogos como recién nacidos cercanos al término y manejados como tal. No obstante son neonatos fisiológicamente más inmaduros y con mayor riesgo de complicaciones en el periodo perinatal, entre ellas dificultad para la alimentación y termorregulación, bajo peso, hipoglucemia, hiperbilirrubinemia y morbilidad respiratoria. Por ello son necesarias consideraciones especiales en su manejo.

En nuestro hospital, aquellos neonatos entre las 35 y 36 + 6 SEG permanecen con su madre en observación en la maternidad (salvo aquellos con criterios de ingreso inmediato) durante un tiempo de mínimo de 72 horas.

Objetivos: Describir la prevalencia de ingreso en la unidad neonatal, en el grupo de pretérminos tardíos de 35-36 + 6 SEG en nuestro hospital de tercer nivel durante el año 2014. Así mismo se considera también la procedencia, motivos y tiempo de ingreso.

#### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de la Sección de Neonatología durante el año 2014.

#### Resultados

De los 3155 recién nacidos vivos en nuestro hospital durante el año analizado, un total de 169 (5,36%) fueron pretérminos tardíos (34-36 + 6 SEG). Aquellos con criterios de observación en la maternidad (35-36 + 6 SEG) fueron 143 (4,5% del total). Dentro de este grupo precisaron ingreso en la unidad neonatal un total de 35 pacientes, que representa el 1,1% del total de RN vivos y

24,5% del grupo de 35-36 + 6 SEG.

Los motivos de ingreso fueron: pequeño para la edad gestacional 14 (40%), distrés respiratorio 6 (23%), hipoglucemia 6 (17%), ictericia 3 (9%), sospecha de malformación 2 (6%), riesgo infeccioso 1 (3%), embarazo no controlado 1 (3%). La procedencia fue: área de obstetricia 23 (65,7%), maternidad 10 (28,6%) y domicilio 2 (5,7%). 12 de los 35 pacientes ingresados procedían de embarazos gemelares (34,3%). El tiempo medio de ingreso fue de 10,6 días. En todos los casos presentaron buena evolución siendo la mortalidad del 0%.

#### Conclusiones

La prematuridad tardía es un factor de riesgo de complicaciones. El criterio de ingreso fue inmediato desde área de paritorios en el 65,7% de los casos. En nuestro estudio ha destacado como principal motivo los recién nacidos pequeños para la edad gestacional, siendo la causa del 40% de los ingresos, seguido del distrés respiratorio en el 23% de los mismos.

### PROYECTO DE CALIDAD EN UN HOSPITAL COMARCAL DEL MANEJO DEL RECIÉN NACIDO DURANTE EL PERIODO POSNATAL INMEDIATO. CUIDADOS GENERALES DEL NEONATO SANO Y ACTUACIÓN ANTE UN RECIÉN NACIDO DE RIESGO

Victoria Caballero Pérez, Lorena Gracia Torralba, María Pilar Sanz de Miguel, Nuria Martín Ruíz, Carolina Castaño Vicente Gella  
*Hospital Obispo Polanco, Teruel, España*

#### Introducción y objetivos

Aproximadamente, el 10% de los recién nacidos (RN) requieren algún tipo de asistencia para comenzar a respirar al nacer, y menos del 1% requiere una reanimación avanzada. Nuestro centro se considera un Hospital de asistencia neonatal de primer nivel (menos de 1.000 nacimientos/año, > 34 semanas gestacionales y dos fetos en embarazo múltiple). Sin embargo, la lejanía de la UCI neonatal más cercana (170 km) favorece el nacimiento de grandes prematuros de partos que no se pueden frenar y potencia el correcto entrenamiento en la hipotermia neonatal tanto en el hospital emisor como durante el transporte. Se detectó variabilidad en la práctica clínica diaria, así como personal deficientemente formado en reanimación neonatal por lo que se desarrolló un proyecto de calidad durante el año 2014.

Objetivos:

1. Fomentar el conocimiento de la asistencia al RN sano. Identificación del neonato que va a precisar reanimación: factores de riesgo parto, intraparto y postparto. Material necesario en la asistencia del recién nacido. Trabajo en equipo y roles en la reani-

mación neonatal. Algoritmo de reanimación cardiopulmonar del recién nacido. Situaciones especiales: aguas meconiales, parto prematuro y actuación ante encefalopatía hipóxico-isquémica (hipotermia).

- Implementar la realización de cursos con periodicidad semestral.

## Métodos

El curso consistió en una primera parte en la que se impartió una clase teórica de dos horas de duración en el que se especificaron las normas de reanimación ILCOR 2010. La segunda parte consistió en un taller práctico que se realizó en las condiciones más reales posibles en la cuna de paritorio. Cada taller duró dos horas. Se dividió a los participantes formando grupos multidisciplinarios de 4 personas. Se realizó examen tipo test antes y después del curso de 15 preguntas. El curso fue obligatorio para todo el personal sanitario que puede verse involucrado en una reanimación neonatal. El equipo docente se formó con facultativos de nuestro hospital y neonatólogos del de referencia.

## Resultados

Los porcentajes de mejora tras la realización del curso fueron:

- Enfermeras: 29,4%.
- Matronas: 23,3%.
- Auxiliares de enfermería: 34,4%.
- Indeterminado: 25%.

Se encontró una mejora significativa en los resultados del test (**Tabla 1**).

En la evaluación del curso que rellenaron los participantes la nota media fue de 4,4 (DE  $\pm$  0,5) (nota máxima 5). En comentarios refirieron que el curso era muy útil para su práctica diaria y que debía ser repetirlo con una periodicidad de 6 meses.

## Conclusiones

Consideramos necesario la realización de cursos de reanimación neonatal periódicos para disminuir la variabilidad asistencial y reforzar los conocimientos teórico-prácticos de los participantes. El nivel de satisfacción de los asistentes y docentes fue alto.

**Tabla 1.** Resultados obtenidos en la evaluación de conocimientos

	n	Puntuación 1	Puntuación 2	
Enfermeras	21	8,38 $\pm$ 2,63	12,8 $\pm$ 1,66	< 0,001 <sup>b</sup>
Matronas	4	9,5 $\pm$ 2,12	13 $\pm$ 1,41	< 0,001 <sup>b</sup>
Auxiliares de Enfermería	17	6,35 $\pm$ 1,93	11,52 $\pm$ 2,21	< 0,001 <sup>b</sup>
Indeterminado	4	6,25 $\pm$ 3,40	10 $\pm$ 2,58	< 0,001 <sup>b</sup>

Puntuación 1: resultado del test antes de realizar el curso. Puntuación 2: resultado del test tras realizar el curso.  
\* Valor estadísticamente significativo. Análisis estadístico: <sup>b</sup>Test t de student, nivel de significación p < 0,05.

## RETICULOPENIA Y SÍNDROME POLIMALFORMATIVO ¿DEBEMOS PENSAR EN ANEMIA DE BLACKFAN- DIAMOND?

Rosa Sánchez- Dehesa Sáez, Ana Moreira Jorge, Ana Tabares González, Jorge García Ezquiaga, Iciar Olabarrieta Arnal, Ersilia González Carrasco  
*Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España*

### Introducción

La anemia de Blackfan-Diamond (ABD) es una anemia congénita arregenerativa que puede cursar con macrocitosis y reticulopenia. La incidencia anual europea es de 1/150.000. En el 90% de los casos se diagnostica en el primer año de vida.

La mitad de los pacientes con ABD asocian anomalías congénitas: craneofaciales, urogenitales, cardíacas y en

miembros. Presenta un patrón de herencia autosómico dominante con una penetrancia variable, causada por mutaciones genéticas ribosómicas.

### Resumen del caso

Recién nacido término, de peso adecuado, sin antecedentes perinatales de interés.

A la exploración física presenta: malformaciones craneofaciales (asimetría facial con hipoplasia mandibular izquierda, braquicefalia con occipucio plano), hipoplasia de pabellones auriculares y agenesia de conducto auditivo externo bilateral asociado a fisura palatina distal. Pie derecho aducto varo reducible.

A las 48 horas de vida, se ausculta soplo cardíaco. En ecocardiograma presenta comunicación interauricular tipo *ostium secundum* y comunicación interventricular muscular pequeña.

En contexto de polimalformaciones, se realizan pruebas de imagen (ecocistografía y ecografías renales seriadas) que visualizan riñón pélvico izquierdo y reflujo vesicoureteral derecho grado II. Se inicia tratamiento profiláctico con tediprima hasta los 6 meses de vida y posteriormente se sustituye por trimetoprim/ sulfametoxazol, sin presentar infecciones de orina.

Fondo de ojo y ecografía cerebral normales.

Alteración del cribado auditivo. A los 2 meses se realizan Potenciales Evocados Auditivos del tronco cerebral identificando hipoacusia severa del oído derecho y ausencia de respuestas en oído izquierdo. Se coloca diadema con prótesis auditiva de conducción ósea.

Al 6º día de vida en analítica presenta Hb 10,7 g/dl, VCM 123 fl, reticulocitos 1%. Plaquetas y leucocitos normales.

Al rehistoriar a los padres refieren como antecedentes familiares 2 primos hermanos con Anemia de Blackfan Diamond.

Ante la sospecha diagnóstica de ABD se extrae cariotipo y se contacta con Servicio de Hemato-Oncología del hospital de referencia.

El estudio genético confirma el diagnóstico, precisando por el momento actual transfusión de concentrados de hematíes con periodicidad entre 3-5 semanas, además de tratamiento corticoideo.

### Conclusiones y comentarios

Ante un paciente con anemia, reticulopenia y malformaciones asociadas, debemos pensar en ABD. Es importante la historia familiar dado el tipo de herencia.

Los dos principales pilares terapéuticos son las transfusiones sanguíneas y el tratamiento corticoideo y el trasplante alogénico de médula ósea en pacientes corticoides.

El pronóstico es generalmente bueno. Sin embargo, las complicaciones del tratamiento y un mayor riesgo de presentar tumores sólidos y leucemia pueden agravar la enfermedad.

## RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD EN NUESTRO MEDIO. EVOLUCIÓN EN LOS ÚLTIMOS 7 AÑOS

María José Comino Monroy, María José Parraga Quiles, María Victoria Rodríguez Benítez

*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

### Introducción y objetivos

La retinopatía de la prematuridad (ROP) es una enfermedad retiniana proliferativa que afecta de forma característica al recién nacido prematuro. En su patogenia intervienen factores nocivos que provocan detención del

crecimiento vascular normal, aparición de neovasos, tejido fibrovascular y en estadios graves, tracción de retina y desprendimiento.

Analizar la evolución de la incidencia y de la gravedad de la ROP en nuestro medio, durante los últimos 7 años

### Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo, analizando incidencia global y de ROP grave, por tramos de peso, en un hospital terciario adscrito a la red neonatal española SEN-1500. Se analizan datos reportados al estudio nacional multicéntrico de morbimortalidad de los RN de peso inferior a 1.500 gramos, en el periodo 2007-2013

Se incluyeron todos los prematuros que ingresaron en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales que sobrevivieron más de 28 días y que fueron sometidos a cribado de ROP.

Los criterios de inclusión en el cribado han sido: pretérmino < 32 semanas de edad gestacional y/o peso al nacer < 1.500 g, así como curso clínico inestable, a criterio del pediatra.

### Resultados

Aunque el tamaño muestral no permite obtener conclusiones con significación estadística, se observa una disminución en la incidencia global, aunque con fluctuaciones en los años, mientras que la ROP grave mantiene cifras estables durante el periodo analizado, similares al registro nacional, siendo más frecuente en los RN < 1.000 g (**Tabla**).

### Conclusiones

En España no disponemos de datos suficientes para analizar la repercusión que sobre la ROP están teniendo las nuevas estrategias de prevención, como la mejora general de los cuidados neonatales, el uso juicioso de la oxigenoterapia, de la asistencia respiratoria y de las transfusiones sanguíneas, entre otros. No obstante, existen reportes como los aportados por la red neonatal SEN-1500, que sugieren que todas estas actuaciones parecen estar disminuyendo significativamente la incidencia global y en menor grado la gravedad de la ROP.

El aumento en la supervivencia de los más inmaduros puede estar condicionando una menor disminución de la incidencia de ROP grave en los últimos años, aunque resulta difícil separar las causas de ROP intrínsecas a la prematuridad, de las causas iatrogénicas, especialmente en los grandes inmaduros en los que la agresividad de los tratamientos e intervenciones necesarias para asegurar la supervivencia e influyentes en la aparición de ROP, son mayores.

	Global		ROP grave		ROP grave por peso	
	< 1.000 g	> 1.001 g	Local	Nacional	1.000 g	> 1.001 g
<b>2007</b>	N = 12 <b>33,3%</b>	N = 48 <b>14,6%</b>	<b>5%</b>	<b>5,5%</b>	N = 12 <b>8,3%</b>	N = 48 <b>4,1%</b>
<b>2008</b>	N = 10 <b>20%</b>	N = 38 <b>8%</b>	<b>4,2%</b>	<b>4,6%</b>	N = 10 <b>10%</b>	N = 38 <b>2,6%</b>
<b>2009</b>	N = 13 <b>30,7%</b>	N = 46 <b>0%</b>	<b>5%</b>	<b>3,9%</b>	N = 13 <b>23%</b>	N = 46 <b>0%</b>
<b>2010</b>	N = 15 <b>33,3%</b>	N = 31 <b>3,2%</b>	<b>4,3%</b>	<b>2,9</b>	N = 15 <b>6,6%</b>	N = 31 <b>3,2%</b>
<b>2011</b>	N = 8 <b>12,5%</b>	N = 50 <b>2%</b>	<b>0%</b>	<b>3,1%</b>	N = 8 <b>0%</b>	N = 50 <b>0%</b>
<b>2012</b>	N = 13 <b>30,7%</b>	N = 44 <b>6,8%</b>	<b>3,5%</b>	<b>3,6%</b>	N = 13 <b>7,7%</b>	N = 44 <b>2,27%</b>
<b>2013</b>	N = 11 <b>18,18%</b>	N = 36 <b>0%</b>	<b>4,2%</b>	<b>4,1%</b>	N = 11 <b>18,18%</b>	N = 36 <b>0%</b>

## REVISIÓN DE INGRESOS POR HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL

María Comino Martínez, María del Carmen Melguizo Morales, Carmen Martínez Colmenero, Victoria Esteban Marfil, Leticia Millán Miralles, Jesús de la Cruz Moreno  
*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción y objetivos

La Hiperbilirrubinemia neonatal (HBN) se presenta hasta en un 60% de RN y entre 25-50% de los casos es clínicamente relevante.

Revisión casos de HBN ingresados en nuestra unidad neonatal para determinar sus características y el protocolo de actuación.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de 62 recién nacidos 35 semanas o más cuyo motivo de ingreso fue hiperbilirrubinemia, durante un periodo de 18 meses (mayo 2013 a noviembre 2014). Criterios de ingreso e inicio de tratamiento basados en las recomendaciones de la guía de práctica clínica de HBN (*Pediatrics 2004*). Fuente: historias clínicas digitalizadas en estación clínica. Datos analizados en SSPS.

### Resultados

Media de edad gestacional de 38 semanas, sin predominio de sexo: femenino 52% (32); masculino 48% (30). Mediana de horas de vida al ingreso: 49 horas (rango

5-200 horas). Procedencia: planta de maternidad 76% (47), urgencias 19% (12), paritorio 5% (3). Exploración: ictericia hasta mamilas en un 8% (5), hasta nalgas 55% (34), generalizada 34% (21). Grupo sanguíneo materno: 0 +, 44% (27); A + 39% (24); 0- 7% (4); otros 10% (7). Test de Coombs (TC) directo positivo 27% (17) y TC indirecto 3,5% (2). Hemoglobina media al ingreso 16,2 mg/dl. Bilirrubina total al ingreso 15,5 mg/dl. Diagnóstico final: no isoimmune 73% (45); isoimmunización anti-A 14,5% (9); anti-B 9,5% (6); anti-D 3% (2). Entre los 45 casos no isoimmune se objetivó policitemia en 24% (11), en un 5% (3) se relacionó con lactancia materna y en un 3% (2) con cefalohematoma. Tratamiento: fototerapia (100%); gammaglobulina IV 7% (4); exanguinotransfusión 3% (2). Media de días ingresados: 2,5 días. En un 10% (6) existió alguna complicación, siendo la más frecuente la anemia.

### Conclusiones

- La HBN es un motivo de ingreso frecuente, en nuestro estudio supuso el 12% del total de ingresos en neonatología, procedente en la mayoría de ocasiones de maternidad y durante el segundo día de vida.
- La exploración física no es un método fiable para la detección de HBN, aunque es útil, junto a la presencia de otros factores de riesgo, para seleccionar a los RN candidatos a determinar bilirrubina.
- En nuestro caso, al igual que en la bibliografía encontrada la mayoría de los casos de HBN ingresados eran de causa no isoimmune, con evolución favorable y resolución con fototerapia.

- Los casos más graves correspondieron a isoimmunización anti-D y a un caso de isoimmunización anti-A, que precisaron gammaglobulina y exanguinotransfusión.

## RIESGO DE LA INGESTA DE “PLANTAS MEDICINALES” DURANTE LA LACTANCIA MATERNA

Isabel María Mayordomo Morales, Gloria Quesada Trujillo, Javier Rubio Santiago, Irene Pilar Fernández Viseras, Blanca Ruiz De Zarate Sanz, Joaquín Ortiz Tardío  
*Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España*

### Introducción

La lactancia materna (LM) presenta multitud de beneficios tanto para la madre como para el lactante siendo el *gold standard* en la alimentación del niño. Actualmente la ingesta de plantas medicinales utilizadas con supuestos efectos saludables está en auge entre las madres lactantes, desconociéndose en ocasiones los riesgos derivados para su hijo. Exponemos el caso de un lactante con enterocolitis aguda y deshidratación hiponatrémica alimentado con LM exclusiva, cuya madre tomaba alfalfa, hinojo y pulsatilla.

### Resumen del caso

Lactante de 3 meses que desde hace una semana presenta decaimiento, llanto, reclamación continua del pecho y pérdida ponderal de 360 g. Dos días previos al ingreso comienza con numerosas deposiciones grumosas con moco y sin sangre.

AP: embarazo que cursa con HTA. Nace a las 33 semanas. Cesárea. PRN: 1.210 g. T: 38 cm. Lactancia materna exclusiva. La madre rechaza administración de hierro y vitamina D. Toma desde el inicio de la lactancia hinojo y alfalfa. Dos días antes del ingreso, comienza a tomar la madre pulsatilla por un cuadro catarral.

Exploración: Regular estado general. Palidez cutáneo-mucosa. Fontanela deprimida. Mucosas pastosa. Resto normal.

Exámenes complementarios: Leucocitosis con fórmula anodina. Hb 7,7 g/dl, Hto 24,6% y trombocitosis. Frotis sanguíneo: anisocitosis e hipocromía. Na 126 mEq/l, K: 6,5 mEq/l Hierro sérico 19 mg/dl, IS 3%, Ferritina 8 mg/ml, Na 126 mEq/l, K 6,5 mEq/l. PCR: 0,46 mg/dl. Gasometría: acidosis metabólica leve. Coprocultivo, rotavirus, adenovirus, sangre oculta en heces, hemocultivo, ecografía abdominal y orina normales.

Se procede a rehidratación intravenosa continuando con lactancia materna, suspendiendo la ingesta de plantas medicinales. Evoluciona favorablemente, normalizándose las deposiciones y los trastornos hidroelectrolíticos. Adecuado incremento ponderal. Es alta con diagnóstico de deshidratación hiponatrémica, enterocolitis aguda y anemia microcítica e hipocrómica y tomando lactancia

materna exclusiva.

### Conclusiones y comentarios

- 1) En contra de la creencia popular, la ingesta de plantas medicinales por la madre que lacta con supuestos efectos beneficiosos y saludables, no está exenta de riesgos para el lactante.
- 2) La ingesta de hinojo y alfalfa por la madre lactante representan un riesgo alto para su hijo.
- 3) Se desconoce el riesgo de la pulsatilla para el lactante, si bien está contraindicado durante la lactancia materna.
- 4) Probablemente, en el caso que presentamos, la pulsatilla ingerida por la madre desencadenó dicho cuadro.

## SECUENCIA ANEMIA POLICITEMIA: NO TODO ES UN SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETO-FETAL

Paula Santiago García, Nerea Bilbao Salcines, Laura Ortega González, Lourdes Román Echevarría, Sara Anso Olivan, Nerea Maiz Elizarán  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

### Introducción

La secuencia anemia policitemia (SAP) es una entidad de descripción relativamente nueva y poco frecuente que se puede dar en embarazos gemelares monocoriales. Se caracteriza por una diferencia de hemoglobina > 8 g/dl y reticulocitos > 1,7% en la sangre de ambos fetos y se debe a pequeñas anastomosis arteriovenosas. Al contrario del síndrome de transfusión feto fetal (STFF), no existe discrepancia en el volumen de líquido amniótico. Puede ser espontáneo (5% de los monocoriales) o como complicación del tratamiento con láser del STFF (hasta en el 13%). Puede dar lugar a complicaciones graves (*hidrops*, mortalidad perinatal, etc.). Existen diferentes tratamientos prenatales, pero debido a la baja incidencia, el óptimo no está establecido.

Presentamos 2 casos de SAP espontáneos en los que se optó por un manejo conservador de forma prenatal.

### Resumen del caso

**Caso 1.** Diagnóstico en semana 27 de SAP. Cesárea programada a las 35 semanas por SAP con podálca del primer gemelo. El primer gemelo presentó policitemia (Hb 24 g/dl) con coagulopatía que precisó dos exanguinotransfusiones parciales, dos transfusiones de plasma y vitamina K. En ecografía cerebral se objetivó hemorragia subependimaria grado I bilateral, neurológicamente asintomático. El segundo presentó anemia (Hb 8,4 g/dl) que requirió una transfusión de concentrado de hematíes. La evolución de ambos gemelos fue favorable, siendo dados de alta a los 13 días.

**Caso 2.** Diagnóstico en semana 29 de SAP. Inducción en semana 37 por colestasis y embarazo gemelar monocorial, parto vaginal. El primer gemelo presentó anemia (Hb 10 g/dl), que no precisó tratamiento, y ecografía cerebral normal. El segundo presentó policitemia (Hb 26,4 g/dl) con trombocitopenia, requiriendo dos exanguinotransfusiones parciales. Presentó leve hipertonia de extremidades con actitud y reflejo normales. En la ecografía cerebral se observaron dos lesiones corticales frontales, hiperecogénicas de aproximadamente 1 cm sugestivas de necrosis cortical; en RMN cerebral múltiples lesiones hemorrágicas corticosubcorticales en ambos hemisferios y hemorragia subaracnoidea. Datos de alta a los 15 días. Exploración neurológica del segundo gemelo a los 6 meses normal.

## Conclusiones y comentarios

Aunque en nuestros casos la evolución fue favorable, hay que tener en cuenta que una SAP leve en el momento del diagnóstico puede complicarse de forma rápida e inesperada, habiéndose descrito casos de lesión cerebral severa en el receptor. De ahí la importancia de un diagnóstico precoz y un control obstétrico estrecho. Son precisos más estudios que determinen el tratamiento óptimo de esta entidad.

## SECUESTRO PULMONAR EN PERIODO NEONATAL

Marta Díaz Ruiz, Ana Lorente Nicolás, Ana García González, Esther Bragado Alcaraz, José Ramón Fernández Fructuoso, Carmen Martínez Ferrández

*Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

### Introducción

El secuestro pulmonar se describe como un segmento pulmonar que carece de comunicación identificable con el árbol bronquial, y recibe vascularización de una o más arterias sistémicas anómalas.

Las malformaciones pulmonares congénitas son infrecuentes, siendo el secuestro pulmonar la segunda malformación más común, con una incidencia estimada del 0,15-1,8%.

### Resumen del caso

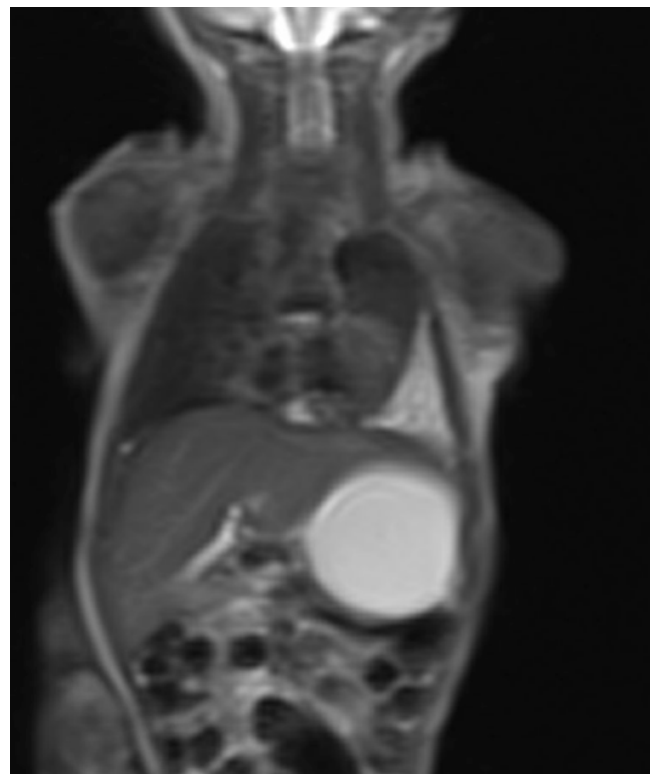
Recién nacida a término que ingresa en Neonatología a las 20 horas de vida por distrés respiratorio y rechazo de la alimentación. Antecedente de oligoamnios en ecografía prenatal y estreptococo grupo B. Se realiza analítica sanguínea a su ingreso resultando normal, iniciándose antibioterapia empírica a la espera de resultado de cultivos, y se realiza radiografía de tórax en la que destaca

un neumotórax derecho e imagen de radiolucencia en hemitórax izquierdo. Ante este hallazgo se inicia oxigenoterapia con resolución completa del neumotórax y persistencia de masa pulmonar izquierda, motivo por el que se completa el estudio con ecografía y RM torácicas que informan de imagen compatible con posible secuestro pulmonar. Ecografías cardiaca y abdominal normales. Tras su alta continúa asintomática. Actualmente es seguida por Neumología infantil y Cirugía pediátrica.

## Conclusiones y comentarios

El secuestro pulmonar se clasifica en dos tipos: intralobar (comparte la pleura visceral con el resto de parénquima pulmonar) y extralobar (pleura visceral propia), siendo este último el más frecuente. Suele ser asintomático, pero puede cursar con síntomas de bajo gasto cardíaco, o con infecciones recurrentes. El diagnóstico de sospecha se establece con los hallazgos radiológicos y ecográficos, y se confirma con la realización de angio-TAC, observándose una vascularización dependiente de la circulación sistémica. El tratamiento es quirúrgico en los casos sintomáticos, con resección total (extralobar) o segmentectomía (intralobar), siendo más controvertida la cirugía en los pacientes asintomáticos donde es fundamental un seguimiento multidisciplinar estrecho.

Destacamos la importancia de una sospecha precoz ante el hallazgo de una masa pulmonar en el periodo neonatal, para evitar posibles complicaciones, y realizar un seguimiento adecuado.





## SÍNDROME *CRI-DU-CHAT*. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ilargi Urriza Ripa, Lorea Urriza Yeregui, Ines Niyubahwe O, Ibone Vaquero Iñigo, Pilar Ollaquindia García, Lourdes Gómez Gómez  
Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

### Introducción

El síndrome *cri-du-chat* (maullido de gato) es un síndrome congénito causado por la deleción del brazo corto del cromosoma 5 (5p-). Su incidencia oscila entre 1/45.000-50.000 nacidos vivos. En España hay unos 700 casos documentados hasta hoy.

Los niños afectados de este síndrome se caracterizan por presentar un fenotipo peculiar, un llanto similar al maullido de un gato, retraso mental y pueden asociar malformaciones cardíacas y musculoesqueléticas, entre otras.

Presentamos un paciente con síndrome de *Cri-du-chat* diagnosticado en la primera exploración de la maternidad en base a los rasgos fenotípicos y el llanto

### Resumen del caso

Recién nacida a término, 41 semanas de EG, peso al nacimiento 3140 g, Apgar 8/9, parto eutócico, sin otros antecedentes prenatales de interés. En la primera exploración física realizada en la planta maternal llaman la atención rasgos dismórficos como apéndice preauricular, hipertelorismo, facies triangular, microcefalia, angioma plano en frente, junto con un llanto agudo y suave. Ante la sospecha de este síndrome se realiza ecocardiograma para confirmar la coexistencia o no de cardiopatía pudiéndose diagnosticar la existencia de CIA e hipertrofia ventricular.

El cariotipo confirma la deleción del brazo corto del cromosoma 5 (síndrome *cri du chat*), y en la actualidad está en seguimiento por servicios de Neuropediatría, Rehabilitación y Cardiología.

### Conclusiones y comentarios

- Puede resultar dificultoso el diagnóstico en los primeros días de vida puesto que las manifestaciones clínicas de este síndrome son diferentes, en función del tamaño de cromosoma perdido y de los genes afectados.
- Es importante realizar un diagnóstico "de sospecha" precoz (antes de tener la confirmación genética) de cara a descartar otras posibles malformaciones asociadas, puesto que el pronóstico variará en función de dichas malformaciones.

## SÍNDROME DE FUGA AÉREA: UNA INUSUAL COMBINACIÓN DE NEUMOMEDIASTINO, ENFISEMA SUBCUTÁNEO Y NEUMOPERITONEO

Patricia Rodríguez Iglesias, Vicente Ibáñez Pradas, Roberto Llorens Salvador, Estíbaliz Valdés Diéguez, Lucía Rodríguez Carballo, Beatriz Pemartín Comella  
Hospital Universitari i Politècnic la Fe, Valencia, España

### Introducción

El síndrome de escape aéreo se origina por una sobre-distensión y rotura alveolar con la consecuente fuga de aire hacia cavidades vecinas, produciendo neumotórax o neumomediastino. En otras ocasiones da lugar a neumoperitoneo o enfisema subcutáneo. Ocurre frecuentemente en el periodo neonatal y su incidencia es inversamente proporcional al peso al nacimiento.

Nuestro objetivo es presentar un caso clínico de síndrome de fuga aérea con una inusual combinación de neumomediastino, enfisema cervical y neumomediastino.

### Resumen del caso

Se presenta a un paciente de 26 semanas que presentó depresión respiratoria al nacimiento, precisando intubación endotraqueal con ventilación mecánica y administración de surfactante. La radiografía de control mostró un patrón sugestivo de enfermedad de membrana hialina y signos de neumomediastino, enfisema cervical y neumoperitoneo (**Figura 1**).

Con los antecedentes de prematuridad, distrés respiratorio y ventilación mecánica, se sospechó con mayor probabilidad el diagnóstico por exclusión de síndrome de escape aéreo.

La estabilidad clínica del paciente y la buena evolución permitieron un seguimiento mediante radiografías seriadas. Se completó el estudio con un tránsito intestinal superior (TIS) sin conseguir demostrar fuga de contraste.

Al día siguiente, se objetivó mejoría del patrón pulmonar y reducción importante del neumoperitoneo. En los sucesivos controles, el aire ectópico se reabsorbió y desapareció de todas las cavidades.

### Conclusiones y comentarios

La simultaneidad del aire ectópico en varias localizaciones sugiere como primera sospecha la rotura esofágica o traqueal pero, en pacientes sin deterioro clínico y sin antecedentes que lo justifique debe plantearse el diagnóstico por exclusión del síndrome de fuga aérea.

La apariencia simultánea de neumomediastino, neumotórax, neumoperitoneo, sin una lesión subyacente, es una situación muy poco frecuente y asociados a ventilación mecánica de alta frecuencia, y no a ventilación convencional. En estos casos, el paciente se beneficia de un tratamiento no quirúrgico.

## SÍNDROME DE MARFAN NEONATAL, DESCRIPCIÓN DE UN CASO

María García Barba, Teresa Nuñez Rebollo, Ángel Pedro Carrillo Herranz, Alejandra López Guinea  
*Hospital Universitario Montepríncipe, Madrid, España*

### Introducción

El síndrome de Marfan es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo, aunque pueden aparecer mutaciones *de novo*. Afecta principalmente al sistema cardiovascular, musculoesquelético, pulmón, piel y tegumentos.

Según edad de presentación el pronóstico es variable.

### Resumen del caso

Recién nacido a término, con peso adecuado, sin antecedentes obstétricos de interés ni factores de riesgo infeccioso. Octavo hijo. No antecedentes familiares significativos. Parto eutócico sin complicaciones. Apgar 8/9.

Constantes vitales normales para edad y sexo.

Al nacimiento presenta como rasgos fenotípicos dismórficos:

- Facies aplanada.
- Aspecto envejecido.
- Piel de cuero cabelludo redundante.
- Hipertelorismo.
- Opacificación corneal.
- Hélix derecho aplanado.
- Ensanchamiento de puente nasal.
- Nariz picuda.
- Microretrognatia.
- Hiperlaxitud articular.
- Aracnodactilia de manos y pies.
- Pie talo valgo bilateral.
- Flexo de codos y rodillas.
- Limitación a la abducción de caderas.
- Hipotonía generalizada.

A la auscultación soplo mesosistólico 2/6 de baja frecuencia en BEI, 2º ruido normal, presencia de 3º ruido. Precordio normal. Pulsos centrales palpables.

En exploración oftalmológica se aprecia glaucoma bilateral.

Resto de la exploración física normal.

Pruebas complementarias:

- Ecocardiografía: *Situs solitus*, levocardia, levoápex. Aurículas dilatadas. Comunicación interauricular pequeña. Válvulas A-V redundantes y con ligero prolap-

so. Insuficiencia tricúspide leve. Insuficiencia mitral leve-moderada. Ventriculos de morfología, tamaño y contractilidad normales. Septo interventricular íntegro. Válvulas sigmoideas laxas, con insuficiencia aórtica y pulmonar leves. Tronco y ramas pulmonares sin alteraciones. Raíz aórtica y aorta ascendente normales. Arco aórtico elongado y angulado sin obstrucción. *Ductus* arterioso pequeño. Flujo pulsátil en aorta abdominal.

- ECG: Ritmo sinusal a 110 lpm, onda P mellada, intervalo PR y complejo QRS normal, QTc 0,44, no alteraciones de la repolarización, eje cardiaco normal.
- Ecografía cerebral y abdominal: Sin hallazgos patológicos.
- Rx columna vertebral: Sin hallazgos patológicos.
- Rx tórax: cardiomegalia sin otros hallazgos.
- Análítica sanguínea: Hemograma, bioquímica con función renal y hepatobiliar y gasometría normales.
- Estudio FBN1 del cromosoma 15.

Evolución: Administradas profilaxis neonatales. Escasa succión, precisa alimentación por sonda nasogástrica. Meconiorrexia espontánea. No signos sépticos.

Hipoxemia leve a las 24 horas de vida resuelta con administración de oxígeno suplementario en gafas nasales.

Al sexto día de vida presenta de forma súbita insuficiencia respiratoria e inestabilidad hemodinámica. Se descarta escape aéreo en radiología. Pocas horas después sufre PCR refractaria a maniobras de RCP avanzada. Se objetiva actividad eléctrica sin pulso, ausencia de actividad mecánica cardiaca eficaz en ecocardiografía. *Exitus*.

### Conclusiones y comentarios

El síndrome de Marfan en su variante neonatal es la forma menos frecuente y más grave. Presenta alto índice de mortalidad a causa de insuficiencia cardiaca.



**SÍNDROME DE MIRIZZI EN EL PERIODO NEONATAL**

Lidia Blanco Salvado, María José de Castro López, María José Fernández Seara, Adela Urisarri Ruiz de Cortaza, Alicia Iglesias Deus, María Luz Couce Pico  
*Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña, España*

**Introducción**

El Síndrome de Mirizzi (SM) es una causa poco frecuente de ictericia obstructiva en adultos, y que no ha sido descrito en recién nacidos. El diagnóstico clínico es difícil ya que no existen patrones patognomónicos de presentación.

**Resumen del caso**

Neonato de 10 días de vida, nacido a término mediante parto vaginal después de un embarazo sin complicaciones. Acude al S. de Urgencias de Pediatría con un cuadro de irritabilidad, rechazo de la alimentación e ictericia. Se realiza hemograma, bioquímica y estudio de coagulación que mostraron hiperbilirrubinemia directa (bilirrubina total 4,1 mg/dl; bilirrubina directa 2,9 mg/dl), GGT 459 UI/l y fosfatasa alcalina 440 UI / L, sin otras alteraciones.

La ecografía abdominal reveló un conducto cístico dilatado por barro biliar con una vesícula biliar normal decidiéndose el ingreso del recién nacido. Posteriormente, la gammagrafía hepatobiliar mostró ausencia de visualización de la vía biliar intra y extrahepática y ninguna actividad en el intestino después de  $\leq 1$  hora de la inyección. Estos resultados son compatibles como primera posibilidad diagnóstica con atresia biliar. A los 7 días de hospitalización se realiza una colangiopancreatografía MR (MRC) revelando un conducto cístico insertado en el colédoco distal (cerca de la ampolla de Váter) y un defecto de llenado del conducto cístico que estaba causando la dilatación del mismo y la compresión externa del colédoco.

Estos hallazgos son consistentes con una impactación de barro biliar en una variante anatómica del conducto cístico que produce la compresión externa del conducto biliar extrahepático, lo que resulta en una obstrucción biliar, que se conoce como síndrome de Mirizzi

**Conclusiones y comentarios**

Debemos ser conscientes de que el SM, aunque raramente, puede ocurrir durante el periodo neonatal y debe considerarse en el diagnóstico diferencial de la ictericia colestásica. Para confirmar el diagnóstico, debe realizarse una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica y/ o MRC, debido a que ambas pruebas permiten una visualización óptima del conducto cístico y el tracto biliar.

**SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI: IMPORTANCIA DE LA EXPRESIVIDAD CLÍNICA**

Isabel María González León, Pedro Juan Jiménez Parrilla, María Carmen Cuadrado Caballero, Salud Luna Lagares  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

**Introducción**

El Síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) es una enfermedad genética caracterizada por retraso mental, pulgares anchos, y fascies característica. Tiene una incidencia de 1:300.000 nacidos vivos, sin diferencia de sexos. La mayoría son casos esporádicos, aunque se han descrito mutaciones en el gen que codifica la proteína CREB (cromosoma 16p13.3). Presentamos un caso clínico compatible con este síndrome.

**Resumen del caso**

Recién nacido a término que presenta polidactilia. Antecedentes Familiares: sin interés. Antecedentes Personales: Gestación de 38 + 6 semanas bien controlado, ecografías normales y serologías del primer trimestre negativas. EGB negativo. HTA bien controlada. Parto eutócico, test de Apgar 7/9/10, peso 3.550 gr, longitud 49 cm y perímetro cefálico 34 cm. Periodo neonatal sin incidencias. Cribado neonatal ampliado normal. Otoemisiones acústicas superadas. Exploración: fascies tosca con hipertricosis y filtrum largo. Mamilas pequeñas y separadas. Hemangioma plano en región occipital y lumbar. Raíz proximal de miembros cortos. Polidactilia de primer dedo de ambos pies. Primer dedo de ambas manos en porra. Pie aducto bilateral. dacrioestenosis. Pruebas complementarias: Ecografía cerebral, abdominal y de caderas normales. Radiografía de ambos pies con metatarsianos cortos y duplicidad de falanges de 1º dedo. Radiografía de ambas manos con metacarpianos cortos y primera falange de 1º dedo hipoplásica y desalineada. Cariotipo 46,XY. Estudio genético ampliado no autorizado. Evolución: Retraso psicomotor global leve, precisando intervención en Atención Temprana desde los primeros meses; actualmente edad cronológica de 15 meses y edad madurativa global por la Escala de Desarrollo de Brunet-Lezine de 9 meses. Estrabismo convergente más manifiesto desde los 6 meses, en tratamiento con toxina botulínica local. Velocidad de crecimiento enlentecida (-2,96 DE) en los primeros 10 meses de vida. Criptorquidia bilateral, con ambos testes en canales inguinales. Hipertrofia adenoidea, otitis adhesiva bilateral y apneas del sueño.

**Conclusiones y comentarios**

El SRT es una enfermedad sistémica con variabilidad en su expresión clínica, cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico/evolutivo. Pueden realizarse estudios de citogenética molecular, aunque solo confirman el diagnóstico en un 25% de los pacientes.

Los síntomas del SRT van desde moderados a severos, y por tanto los programas de tratamiento deben desarrollarse de manera individual basándose en las necesidades de cada paciente. Se recomienda una intervención temprana con énfasis precoz en el desarrollo psicomotor y en terapia del lenguaje. Es conveniente plantear la atención de estos pacientes a través de un equipo multidisciplinar que aborde aspectos médicos, psicológicos y educativos.

## SÍNDROME MICCIONAL CONGÉNITO DE DIAGNÓSTICO PRENATAL

Jorge Rodríguez de Alarcón Gómez, Rocío Espinosa Góngora, Henar Souto Romero, Clara Rico Espiñeira, Manuel Espinoza Loza, Jaime Rodríguez De Alarcón García

*Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

Está sobradamente documentado el papel de las alteraciones funcionales del tracto urinario inferior en la etiopatogenia de entidades que pueden comprometer gravemente la función renal del niño, como el megauréter obstructivo y el reflujo vesicoureteral.

Presentamos la forma clínica más precoz y severa de disfunción vesical congénita no neurogénica. Su diagnóstico precoz y tratamiento correcto en que la utilización de anticolinérgicos tiene una importancia capital, son imprescindibles para la salvaguarda de la función renal en estos neonatos, debiendo sospecharse ante el hallazgo prenatal de uropatía dilatada e imágenes vesicales sugerentes de hiperactividad.

### Métodos

Presentamos dos pacientes con diagnóstico prenatal de uropatía dilatada e imagen ecográfica vesical con engrosamiento parietal e imágenes sugestivas de divertículos. Al nacimiento se constata uropatía refluente unilateral y obstructiva contralateral en uno de los pacientes y uropatía refluente en el segundo de ellos. En ambos casos, se aprecia vejiga de paredes muy engrosadas, diverticular, contracturada, sugestiva de vejiga de lucha. Ante la sospecha de síndrome de válvulas-*like* se realiza estudio urodinámico que revela patrón con abundantes contracciones no inhibidas (CNI) con presiones muy elevadas. Se instaura tratamiento con anticolinérgicos (oxibutinina) a 0,4 mg/kg/día en 3 dosis. El paciente con uropatía bilateral, requirió ureterostomía en Y bilateral que se revirtió al año de vida, sin precisar ningún otro procedimiento.

### Resultados

En ambos casos, se logró la conservación de la función renal, revistiendo el cuadro funcional con tratamiento a expensas de anticolinérgicos en un caso durante un año y en otro durante 18 meses, hasta constatar normaliza-

ción funcional vesical urodinámica, con desaparición de las CNI.

### Conclusiones

- Debe sospecharse Síndrome Miccional Congénito en todo neonato con cuadro de uropatía dilatada refluente y/o obstructiva que presente alteración vesical compatible con vejiga de esfuerzo/hiperactiva.
- El diagnóstico, además de sustentarse en las pruebas de imagen, debe contar como elemento fundamental con un estudio funcional (cistomanometría) que debe ser realizado por profesionales con experiencia en el manejo e interpretación de esta prueba en neonatos.
- La base del tratamiento de estos niños son los anticolinérgicos, que deben ser mantenidos en tanto se normaliza la función vesicoesfinteriana. Pueden requerir derivación urinaria temporal que, en nuestro criterio, debe evitar realizarse sobre la vejiga (vesicostomías) siendo preferible las derivaciones en Y sobre el uréter que, actuando como válvula, evitan el reflujo de alta presión sobre el riñón sin dejar una vejiga seca.

## TORSIÓN TESTICULAR NEONATAL BILATERAL, UNA PATOLOGÍA RARA DE DESENLACE TRÁGICO

Aitor Guitarte Vidaurre, Ruth Molina Suárez, María Salvador Cañibano, Juan Pedro González Díaz, Arturo Méndez Pérez, María Teresa Rodrigo Bello

*Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, San Cristóbal de la Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España*

### Introducción

Se expone el caso de un recién nacido a término al que se le detecta una torsión testicular bilateral antes de las primeras 48 horas de vida, así como una revisión de los últimos casos publicados en la literatura inglesa. La torsión testicular neonatal se divide en intrauterina (70%) o postparto (30%) siendo bilateral en el 5-10% de los casos; esta última ocurre en 0,3-1,2 por cada 100.000 nacidos vivos, puede darse de forma asincrónica y suele conllevar una necesidad de tratamiento hormonal sustitutivo de por vida ya que la viabilidad del testículo varía entre 0-40% según las series publicadas, teniendo en cuenta que la presentación intrauterina tiene un peor pronóstico.

### Resumen del caso

Varón recién nacido a término (40 semanas) con peso adecuado a la edad gestacional (3.690 gr), fruto de una gestación sin incidencias y sin factores de riesgo terminada mediante parto inducido, eutócico y en cefálica. En la exploración inicial se detecta hidrocele bilateral, sin lograr palpación de los testes en bolsa escrotal ni canal inguinal, sin otros hallazgos de interés. Previo al alta, a las 48

horas de vida, ya sin hidrocele se palpa testículo derecho de consistencia dura, coloración azulada-oscura, no doloroso a la palpación y con transluminación negativa, así como hipospadismo sin hipospadias; no se logra palpar testículo izquierdo. La ecografía confirma teste izquierdo atrófico localizado en canal inguinal y teste derecho en bolsa escrotal, hipoecoico, redondeado, con cordón espermático arremolinado y ausencia de flujo Doppler en su interior. El equipo de Cirugía Pediátrica recomienda actitud expectante, confirmándose los hallazgos con una nueva ecografía previa al alta (96 horas de vida).

### Conclusiones y comentarios

- El diagnóstico precoz basado en la exploración neonatal precoz y la posibilidad de realizar una exploración quirúrgica de emergencia aumentarían las tasas de preservación de la función testicular.
- Dado el bajo éxito de la cirugía, sigue siendo controvertida la necesidad de la exploración quirúrgica de emergencia, su beneficio parece cuestionable en las torsiones bilaterales intraútero ya que se han reportado tasas de preservación entre 0-5%.
- La incidencia de la torsión testicular neonatal bilateral podría estar sobreestimada al existir sesgo de publicación.

## TRASTORNO DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL. DIAGNÓSTICO EN EL PERIODO NEONATAL

Francisca Bermejo Costa, José María Lloreda García, José María Donate Legaz, Ana Lorente Nicolás, Esther Inglés Torres, Salvador Gil Sánchez

*Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España*

### Introducción

Los trastornos de la diferenciación sexual (TDS) se definen como apariencia de genitales externos o internos anormal para uno u otro sexo. Tienen una incidencia de 1/4500 nacimientos. Son una urgencia de difícil manejo, por el diagnóstico de entidades que implican pérdida salina y asignación del sexo del recién nacido (RN). Presentamos un caso de TDS de diagnóstico en periodo neonatal.

### Resumen del caso

RN a término producto de un embarazo fisiológico, segundo hijo de padre italiano y madre dominicana, sanos, no consanguíneos. Ecografías prenatales normales con diagnóstico de sexo femenino. Peso nacimiento 2.862 g, longitud 46,5 cm, perímetro cefálico 35 cm, Apgar 8-9. Exploración física con genitales ambiguos, hiperpigmentados, tubérculo germinal de 1,5 cm, meato uri-

nario hipospádico, rodetes labios-escrotales simétricos, fusionados posteriormente, sin abertura vaginal ni testes, correspondiente a Prader 4-5. Equilibrio ácido-base y niveles de sodio-potasio normales. La ecografía abdominal demostró una estructura compatible con útero y cavidad endometrial rellena de líquido, no se visualizaron gónadas. Estudio hormonal (ACTH, testosterona, aldosterona, cortisol, 17 hidroxiprogesterona y estradiol) normal, siendo poco compatible con hiperplasia suprarrenal congénita. El cariotipo mostró dotación 46XY entrando en diagnóstico diferencial de T DS 46XY con genitales ambiguos. Estudio de microdelección gen SRY normal y niveles hormona antimulleriana normales. Se solicitó estudio del gen del receptor androgénico (RA) y gen SRD5A2 asociado al déficit 5-alfa-reductasa, pues la madre nació en la comarca de la República Dominicana donde se describió. Ante el sexo genético 46XY, producción de testosterona normal, uretra de morfología masculina, pene de tamaño aceptable y tras acuerdo multidisciplinar incluyendo la familia, a los 18 días de vida se asignó sexo masculino. A los 36 días de vida fue intervenido de hernia inguinoescrotal, se realizó orquidopexia y biopsia, evidenciándose hipoplasia germinal. El estudio molecular del gen AR halló la mutación c.1139C > G que sustituía la prolina en posición 380 por arginina, mutación asociada al síndrome de insensibilidad parcial a andrógenos (PAIS), lo que confirmó el diagnóstico.

### Conclusiones y comentarios

T DS es una urgencia diagnóstica y social, requiere abordaje multidisciplinar, asignando sexo cuando exista información suficiente. La causa más frecuente de T DS 46XY es síndrome de insensibilidad a andrógenos. PAIS es una enfermedad recesiva ligada al X con prevalencia desconocida, 10 veces menos frecuente que síndrome de insensibilidad completa a andrógenos (CAIS). La mutación AR solo se encuentra en 20%. Existen otros casos descritos en la literatura de persistencia de restos müllerianos en pacientes con CAIS o PAIS, como en nuestro caso.



## TROMBOSIS FEMORAL SINTOMÁTICA EN PREMATURO. CLAVES DIAGNÓSTICAS Y REVISIÓN DEL TRATAMIENTO

María Goreti Gómez Tena, Mercedes Cemeli Cano, Beatriz Curto Simón, Sonia Torres Clavera, Cristina Fernández Espuelas, Segundo Rite Montañés  
*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

### Introducción

La trombosis neonatal clínicamente sintomática es infrecuente pero constituye una seria complicación en neonatos en UCI; pudiendo originar morbimortalidad importante por daño orgánico irreversible. Ocurre principalmente en prematuros y relacionado principalmente con catéteres centrales. El tratamiento es controvertido ya que no existen estudios con suficiente evidencia

### Resumen del caso

Neonato 2.º trilliza, prematura de 31 + 5 semanas de gestación tras cesárea por parto múltiple, con peso al nacimiento 1500 gramos y Apgar 7/9 que presenta estenosis valvular pulmonar crítica diagnosticada al 5º día de vida por episodio de hipoxemia refractaria tras cierre espontáneo de *ductus*. Al 7º día se realiza valvuloplastia pulmonar, presentando de nuevo la clínica. A los 16 días se realiza nuevo cateterismo cardiaco para colocación de *stent* intraductal. Recibe tratamiento antiagregante con clopidogrel y ácido acetil salicílico, con buena evolución hemodinámica. En las horas siguientes, se constata ausencia de pulsos en extremidad inferior derecha confirmada mediante Doppler. Se observa frialdad distal, con palidez cutánea en pie y tercio distal de la pierna hasta la rodilla, y eritema y tumefacción en muslo derecho, en zona de introducción del catéter. Ante la sospecha de trombosis femoro-poplítea se inicia tratamiento con heparina en perfusión endovenosa y parches de nitroglicerina bajo el punto de canalización arterial. Presenta respuesta lentamente favorable, con recuperación progresiva de flujo y perfusión de la extremidad.

### Conclusiones y comentarios

La incidencia de trombosis arterial neonatal es aproximadamente 5,1 de cada 100.000 nacidos vivos. Los procedimientos invasivos como los catéteres arteriales pueden causar enfermedad tromboembólica por daño en la pared del endotelio e introducción de una superficie trombogénica en el vaso. Para el diagnóstico, el dímero D no es útil ya que tiene un amplio rango de niveles en niños normales. La angiografía con contraste da información pero es un método invasivo. La ecografía con Doppler es una buena herramienta, pero su precisión es todavía incierta en el periodo neonatal. El tratamiento se basa en anticoagulación con heparina estándar o de bajo peso molecular, trombectomía o trombolisis según el nivel de afectación o la evolución. Como conclusión, destacar que aunque rara, la trombosis arterial neonatal es una entidad grave, y su diagnóstico puede ser difícil incluso

en un centro especializado. Es necesaria una rápida sospecha clínica para iniciar un tratamiento adecuado que minimice la morbimortalidad de esta patología; así como establecer pautas de actuación para su prevención.

## TUMOR MEDIASTÍNICO ANTERIOR Y DERRAME PERICÁRDICO ASOCIADO DETECTADO INTRAÚTERO

Cristina Contessotto Avilés, Olga Micol Martínez, Ana María Martínez García-Cervantes, María Pilar Olmo Sánchez, José Luis Alcaraz León, Juan José Agüera Arenas  
*Hospital Clínico Universitario Virgen Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

Los teratomas intrapericárdicos suponen el 2-10% de los tumores cardiacos primarios en la infancia. Son masas únicas con múltiples quistes, unidas a la base del corazón, más frecuentemente a grandes vasos. A pesar de su benignidad, pueden alcanzar grandes tamaños en neonatos y producir compresión e insuficiencia cardiaca. Suelen acompañarse de derrame paratumoral y pueden llegar a producir taponamiento cardiaco.

### Resumen del caso

Recién nacido pretérmino de 33 + 3 semanas de EG, con diagnóstico prenatal en semana 32 de tumoración mediastínica anterior y derrame pericárdico asociado. Padres muy jóvenes, politoxicómanos, no consanguíneos. Ante el hallazgo del derrame pericárdico con datos de taponamiento cardiaco, se realizó punción transplacentaria obteniéndose líquido serohemático de predominio mononuclear y citología negativa para malignidad. Cesárea electiva por recidiva del derrame. No reanimación al nacimiento. Se confirma tumoración de 34 x 38 mm, heterogénea con quistes y microcalcificaciones, bien delimitada, no vascularizada, en mediastino anterior y superior, en relación con las grandes arterias y aurícula derecha, sin relación con miocardio y sin compresión de grandes vasos, con derrame pericárdico circundante. Corazón estructuralmente normal. Preciso pericardiocentesis en primeros días de vida, destacando en el líquido unas cifras de alfa-fetoproteína > 60.500 ng/ml y ausencia de células malignas. Se solicitó RM que confirma el probable origen intrapericárdico del tumor, con morfología y localización sugestiva de teratoma intrapericárdico. Las cifras de alfa-fetoproteína y BHCG en sangre fueron 179619 ng/ml y 1 mUI/ml respectivamente. Se interviene a los 8 días de vida, mediante esternotomía, con extirpación completa del tumor y del timo. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de teratoma inmaduro grado III, con estudio ganglionar negativo. Como complicaciones presentó un derrame pleural postquirúrgico y anemia multifactorial con necesidad de transfusión. Se descartaron otras malformaciones asociadas. Durante el seguimiento se

constató el descenso progresivo de las cifras de alfa-fetoproteína con ecografías torácicas seriadas negativas.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico diferencial incluye otras causas de masa mediastínica, tumores tímicos y lesiones cardíacas primarias. La prueba de imagen con mayor rendimiento diagnóstico es la RM. La histología da el diagnóstico definitivo. Cuando se encuentran elementos inmaduros, es necesaria la vigilancia a largo plazo, con monitorización de niveles séricos de alfa feto proteína, que puede ayudar a detectar la recurrencia del tumor antes de aparecer la clínica. En ocasiones es necesario el drenaje pericárdico en periodo fetal y el tratamiento definitivo es quirúrgico. El pronóstico es bueno y las recidivas muy bajas.

## TUMORACIÓN GENITAL INTERLABIAL EN RECIÉN NACIDAS

Basilio Velasco Sánchez, Eloísa Díaz Moreno, Fátima Martín Cano

*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción y objetivos

El quiste parauretral o quiste del conducto de Skene es una rara anomalía congénita descrita en neonatos de sexo femenino. Se trata de una formación quística que se muestra como una tumoración redonda, amarillenta, que se presenta adyacente al meato externo uretral. Su incidencia en la población se cifra entre 1 de cada 2.000 y 1 de cada 7.000 recién nacidos vivos femeninos.

### Métodos

Presentamos 2 casos clínicos de recién nacidas con tumoración genital interlabial detectada en exploración física al nacimiento, compatible con quiste parauretral de Skene.

### Resultados

**Caso 1:** Recién nacida de 39 semanas de edad gestacional sin antecedentes de interés y ecografías normales durante la gestación. En la primera exploración detallada realizada a las 12 horas de vida se aprecia una tumoración interlabial ovoidea de color blanco-nacarado de aproximadamente 1,5 cm de diámetro. Se realiza ecografía abdominal que no muestra alteraciones urogenitales asociadas. Tras comprobarse micción espontánea escasa, con lateralización del meato uretral y salida de orina a presión tras sondaje, se decide realizar drenaje bajo anestesia general. En la revisión al mes de vida no se evidencia recidiva.

**Caso 2:** Recién nacida de 38 semanas de edad gestacional, embarazo y parto normales. En la exploración clínica se evidencia tumoración interlabial de color amarillento de aproximadamente 1 cm de diámetro. Tras compro-

barse micción espontánea sin dificultad, se decide actitud expectante informando a los padres de la naturaleza y evolución previsible de la lesión. En la revisión de los 2 meses de vida se objetiva resolución espontánea del quiste sin recidivas ni complicaciones infecciosas.

### Conclusiones

Cabe destacar la necesidad de conocer la presentación clínica de esta entidad, debido a que su diagnóstico se puede realizar tras una simple exploración del área genital del neonato de sexo femenino. En el diagnóstico diferencial del quiste del conducto de Skene se deben incluir patologías tales como la imperforación de himen e hidrometrocolpos, el ureterocele ectópico y el sarcoma botrioides.

En cuanto al tratamiento, está descrita la resolución espontánea sin complicaciones en la mayoría de las ocasiones durante las primeras semanas o meses de vida. En aquellos en los que se decide intervención terapéutica activa, generalmente por aumento excesivo de la masa o por persistencia de la misma más allá de los 6 meses de vida, se han realizado terapias que van desde la punción-aspiración, la extirpación parcial o total del quiste, o drenaje y marsupialización del mismo.

## URGENCIAS NEONATALES EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Ana Belén López Mármol, Deborah Trassierra Molina, María Asunción Pino Gálvez, María Victoria Rodríguez Benítez, Isabel Mínguez Otero, Alex Francisco Núñez Adán

*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

### Introducción y objetivos

Describir el motivo de consulta así como las características de los neonatos que acuden al servicio de urgencias de un hospital de tercer nivel.

### Métodos

Revisión retrospectiva de los informes de urgencias de los neonatos atendidos durante los meses de julio a diciembre del año 2014 en el Servicio de Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel. Datos analizados: Triángulo de evaluación pediátrica, edad, género, horario de consulta, lugar de residencia, motivo de consulta, asistencia previa en su centro de salud, alta precoz en Neonatología, exploraciones complementarias realizadas y destino del paciente. Los datos se almacenaron y analizaron mediante el programa estadístico SPSS 22.0

### Resultados

Se realizaron 297 consultas de neonatos con una edad media de 10,5 días ( $\pm$  6,9 DE). El 98,3% presentó un TEP estable. El 55,9% fueron varones. La mayoría pro-

cedían de zonas urbanas. El 39,6% de los progenitores eran primerizos. La mayor presión asistencial se registró entre las 12 y 19 horas y entre los meses de julio y agosto. El principal motivo de consulta fue por irritabilidad (20,9%), sangrado/sospecha de infección del cordón umbilical (15,8%) seguido de fiebre (7,7%), estreñimiento (6,7%), exantema, tos y mucosidad (6,4%). Dudas sobre puericultura se resolvieron en un 10,1% de los casos. El 54,1% habían acudido a la primera consulta en su centro de salud y en un 40,4% se habían ido de alta precoz desde la Planta de Maternidad. Un 72,6% no precisó pruebas complementarias, siendo en el resto la más solicitada la tira reactiva de orina seguida de la analítica sanguínea. La proporción de ingresos fue del 13,8% principalmente por fiebre sin foco y crisis de sofocación.

## Conclusiones

Los principales motivos de consulta evidencian la falta de experiencia de los cuidadores, ayudado por la facilidad de pruebas complementarias en los servicios de urgencias hospitalarias frente a los centros de Atención Primaria.

En el servicio de urgencias este tipo de pacientes deben tener un triaje preferente, exigiendo una valoración minuciosa debido a su vulnerabilidad y mayor susceptibilidad a sufrir infecciones u otro tipo de patología potencialmente grave, sin una clínica muy manifiesta.

Es necesario conocer los problemas de salud que afectan a nuestra población neonatal, con la finalidad de mejorar la calidad de la atención ofrecida a los distintos niveles (Maternidad, Atención Primaria y Urgencias).

## UTILIZACIÓN DE PARACETAMOL EN EL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE REFRACTARIO A TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO CONVENCIONAL

Gloria Quesada Trujillo, Francisco Javier Salas Salguero, M<sup>ª</sup> Cruz Díaz Colom, Carlos Salido Peracaula, José Manuel García Chesa, Joaquín Ortiz Tardío  
*Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España*

## Introducción

La persistencia del conducto arterioso (DAP) es frecuente en recién nacidos pretérminos siendo la incidencia hasta del 60% en < 26 semanas asociándose a un incremento importante de la morbilidad.

Las opciones terapéuticas para el cierre del DAP hemodinámicamente significativo (DAPhs) incluyen tratamiento médico y ligadura quirúrgica. Los fármacos clásicamente utilizados, indometacina e ibuprofeno, tienen tasas de éxito de hasta el 70%. Sin embargo, no están exentos de efectos adversos importantes así como contraindicaciones en su uso. Recientemente se ha propuesto el paracetamol como una alternativa farmacológica en el cierre del DAPhs, con resultados similares a ibuprofeno en los ensayos clínicos realizados, incluso con administración vía oral, y con buen perfil de seguridad.

Hay escasas publicaciones donde se use el paracetamol en los casos refractarios a tratamiento con ibuprofeno o indometacina, previo a la ligadura quirúrgica.

Presentamos 5 casos en los que se utilizó paracetamol como tratamiento alternativo en DAP hemodinámicamente significativos refractarios al tratamiento con indometacina y/o ibuprofeno.

## Resumen del caso

Presentamos 5 casos de RNPT (27-30 SEG) con pesos entre 700 y 1.370 gramos que son diagnosticados de DAPhs entre el 2º y el 6º día de vida. Reciben tratamiento con varios ciclos de indometacina y/o ibuprofeno, sin éxito. Ante la persistencia DAPhs, se decide, previo a plantear ligadura quirúrgica, iniciar tratamiento con paracetamol vía oral a una dosis de 60 mg/kg/día dividido en cuatro dosis, que se mantiene una media de 5 días. Se consigue cierre completo en 4 de ellos, incluso a edades tardías donde no es frecuente conseguir el cierre farmacológico. En el quinto caso se produce recidiva en el contexto de una sepsis tardía, tras lo que se reinicia tratamiento con paracetamol, disminuyendo el tamaño del mismo, sin conseguir cierre completo. En ningún caso se produjo alteración de la función hepática ni otros efectos adversos.

## Conclusiones y comentarios

El paracetamol se presenta como un tratamiento seguro y efectivo en el cierre de DAPhs refractario al tratamiento convencional, que se puede plantear como paso previo a la ligadura quirúrgica o en aquellos casos en los que los inhibidores de las COX están contraindicados. En nuestra experiencia, a pesar de contar con pocos casos, los resultados son prometedores, aunque se necesitan más estudios que evalúen la seguridad y eficacia de este tratamiento y evaluar aquellos pacientes en los que sea más adecuado.



## NEUMOLOGÍA

### ABORDAJE TERAPÉUTICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR

Tamara María Polo González, Yolanda González Jiménez, Francisco Javier Aguirre Rodríguez, Julio Ramos Lizana, María Teresa Rubí Ruiz, José Batlles Garrido  
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

#### Introducción y objetivos

Las enfermedades neuromusculares son un conjunto de más de 150 enfermedades crónicas que afectan a cualquier componente de la unidad motora. La afectación respiratoria determina la progresión de la enfermedad en estos pacientes, por lo que el tratamiento del soporte ventilatorio ha demostrado su eficacia en cuanto alivio de síntomas, mejoría de calidad de vida y aumento de supervivencia.

Describir la afectación respiratoria y el seguimiento neurológico que realizan nuestros pacientes con enfermedad neuromuscular.

#### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo (2000-2014) de historias clínicas de pacientes con enfermedad neuromuscular, con edades comprendidas entre los 3-18 años de edad.

Se incluyen: 12 pacientes con enfermedad de Duchenne-Becker, 4 con Atrofia muscular espinal (AME), 1 con distrofia miotónica de Steinert, 2 con miopatía mitocondrial, 7 con enfermedad de depósito y 1 con enfermedad de colágeno.

Fuente: base de datos registrados (Diraya).

Variables: síndrome de apnea/hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS), función pulmonar, adenoamigdalectomía. Dispositivos de soporte ventilatorio, Dispositivo asistente de la tos (*cough assist*).

#### Resultados

Se realizó poligrafía de sueño en todos los pacientes, destacando la presencia de SAHOS grave en 6 pacientes con mucopolisacaridosis, 1 con enfermedad de Duchenne y 1 con Atrofia Muscular Espinal. SAHOS moderado en 1 paciente con Atrofia Muscular Espinal. SAHOS leve en 1 paciente con mucopolisacaridosis, 1 con enfermedad de Duchenne y 1 con miopatía mitocondrial, y en 1 paciente con Enfermedad de Duchenne no concluyente. En las espirometrías realizadas destaca Patrón restrictivo en 4 pacientes con enfermedad de Duchenne, siendo en 2 de ellos (CVF < 60%). Adenoamigdalectomía realizada en 2 pacientes con en-

fermedad de depósito. Soporte ventilatorio domiciliario en 3 pacientes con VMI: 1 Enfermedad de Pompe, 1 mucopolisacaridosis tipo I y 1 enfermedad de Duchenne, siendo los 2 últimos portadores de traqueotomía; 4 pacientes con VMNI (BIPAP): 1 miopatía mitocondrial, 1 AME tipo II, 1 AME tipo III, 1 MPS II; CPAP nocturna: 2 pacientes con MPS VI; Asistente automático de la tos domiciliario (*cough-assist*): 1 miopatía mitocondrial y 1 atrofia muscular espinal tipo II.

#### Conclusiones

El control de los síntomas respiratorios en las enfermedades neuromusculares es primordial, ya que estos pacientes presentan una elevada morbimortalidad respiratoria.

La atención temprana desde un punto de vista multidisciplinar prolonga la supervivencia de estos pacientes.

### AEROALÉRGENOS E INFECCIONES VÍRICAS COMO DESENCADENANTES DE EPISODIOS DE SIBILANCIAS Y ASMA EN PEDIATRÍA

Lucía Rodríguez García, Mikel Díaz Zabala, Lara Gloria González García, Vanessa Moya Dionisio, Antonia Vázquez Piñera, Porfirio Fernández González  
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

#### Introducción y objetivos

En niños que ingresan en un hospital de tercer nivel por episodios moderados o severos de sibilancias y/o asma en los meses de mayor prevalencia de estos procesos se plantea como objetivos: 1. Conocer las características clínicas de la enfermedad. 2. Estudiar la sensibilización a aeroalérgenos habituales y las infecciones víricas, principales factores exógenos desencadenantes de estos episodios.

#### Métodos

Estudio prospectivo que incluye niños, menores de 14 años, ingresados por episodios de sibilancias, excepto si era su primer episodio, y crisis asmáticas, del 10/09/2012 al 31/01/2013 que aceptaron participar. Tras aprobación por el comité ético y firma del consentimiento informado, se recogieron datos relativos a variables clínicas, un exudado naso-faríngeo para detección de virus mediante reacción en cadena de la polimerasa y unas pruebas cutáneas a neuroalérgenos mediante *prick* que incluía *D. pteronyssinus*, *D. farinae*; pólenes de gramíneas y malezas; alternaria y aspergillus; epitelios de gato y perro.

## Resultados

Se incluyeron 45 pacientes de 1 a 13 (mediana 4,5) años de edad ingresados por un episodio moderado (71,1%) o grave (28,9%). El 33,3% refería antecedentes personales de dermatitis atópica, 24,4% rinitis y 6,7% alergia alimentaria. El 60% fueron clasificados, según GEMA 2009, como asma episódica ocasional, 20% episódica frecuente, 17,8% persistente moderada y 2,2% de persistente grave. El 46,7% no recibía tratamiento de base, 31,1% glucocorticoide inhalado (GCI), 2,2% montelukast, 4,4% GCI + montelukast, 11% GCI asociado a beta-agonistas de larga duración (LABA) y 4,4% GCI-LABA + montelukast. La determinación de virus resultó positiva en el 57,8% de los niños, detectándose 2 virus diferentes en 13%. Los virus más frecuentes fueron los rinovirus (50% de todos los positivos) seguido por enterovirus (31% de los positivos). Solamente se ha encontrado influenza en un niño que además era virus respiratorio sincitial positivo. El 71,1% estaban sensibilizados a neumoalérgenos, todos ellos excepto uno, resultaron positivos para ácaros; 13 a pólenes, 11 a epitelios y 2 a hongos. El 35% estaban sensibilizados a neumoalérgenos y eran virus positivos mientras que el 6,7% resultaron negativos para virus y neumoalérgenos.

## Conclusiones

En nuestra serie de niños ingresados por episodios moderados o severos de sibilancias y/o asma:

- 1) Más de la mitad presentaba un asma episódica ocasional, sin tratamiento de mantenimiento en su mayoría.
- 2) Los virus detectados en mayor frecuencia fueron rinovirus seguido por enterovirus.
- 3) Más de 1/3 referían dermatitis u otras enfermedades atópicas y el 71% estaban sensibilizados a neumoalérgenos.

## BRONCOSCOPÍA COMBINADA EN EL MANEJO DEL CUERPO EXTRAÑO INTRABRONQUIAL

María Amores Torres, María Moreno Samos, Pilar Caro Aguilera, Javier Pérez Frías, Estela Pérez Ruiz, Antonio Urda Cardona

*Hospital Regional Universitario Málaga, España*

## Introducción y objetivos

La aspiración de cuerpos extraños (CE) en niños es un problema frecuente y potencialmente grave, siendo su manejo con broncoscopia combinada (BC) –flexible y rígida– el abordaje más recomendado actualmente.

El objetivo de nuestro trabajo es analizar la experiencia en el manejo de CE en la vía aérea en niños mediante BC en un hospital terciario desde su inicio en nuestra unidad.

## Métodos

Estudio prospectivo de las broncoscopias realizadas en menores de 14 años con sospecha de aspiración de CE desde Enero 2009 a Diciembre 2014. Se recogieron datos epidemiológicos, clínica, radiología, técnica de extracción y complicaciones.

## Resultados

Se realizaron 54 procedimientos en 37 pacientes con sospecha de aspiración de CE. Las edades estuvieron comprendidas entre 10 meses -12 años (edad media 46 meses); varones 26/37. El tiempo medio desde la aspiración fue de 23 días (1 día- 8 meses). En 17 pacientes el tiempo medio superó los 7 días. 34/37 referían episodio de sofocación. La clínica fue 9/37 OVAS, 9/37 sibilancias persistentes, 5/37 estridor, 5/37 neumonía persistente, 6/37 asintomáticos, 3/37 neumonía recurrente. Radiología: 17/37 enfisema localizado, 14/37 atelectasia persistente, 7/37 radiografía de tórax normal y 5/37 neumonía persistente. 7/54 procedimientos fueron urgentes y 45/54 programados; 31/37 pacientes recibieron corticoides sistémicos y/o antibioterapia. Dada la inflamación local, en 25/37 pacientes la extracción fue diferida. La extracción se realizó: 23/37 BC, 4/37 broncoscopia rígida exclusiva; 10/37 lo expulsaron espontáneamente. 8/54 procedimientos tuvieron complicaciones leves y autolimitadas y 1/54 graves, derivados de problemas ventilatorios durante el procedimiento.

## Conclusiones

La introducción de la BC en el diagnóstico y tratamiento de la aspiración de CE es una técnica eficaz y segura. En nuestra serie ha permitido optimizar su manejo, así como disminuir las complicaciones.

No obstante, debemos insistir en la prevención primaria, informando no solo a los padres sino también a familiares y cuidadores del peligro que conlleva la ingesta de frutos secos en menores de 5 años o la manipulación de piezas pequeñas.

Además, es conveniente enseñar e instruir a la población en las maniobras de desobstrucción de la vía aérea.

## BRONQUITIS PLÁSTICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Estela de la Calle Navarro, Jimena de Pedro Olabarri, Estibaliz Catediano Sainz, Mikel Aingeru Santiago Burruchaga, Carlos Vázquez Cordero

*Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España*

## Introducción

La bronquitis plástica (BP) consiste en la formación de tapones mucosos (moldes bronquiales), que obstruyen la vía aérea. Es una complicación de diversas patologías, desconociéndose en la actualidad su fisiopatología. Se

revisan 3 casos: uno de ellos idiopático, y los otros dos complicaciones de la fibrosis quística y de una cardiopatía congénita compleja intervenida.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 11 años de edad, con FQ, estados clínico y funcional basal excelente que desarrolla síntomas respiratorios persistentes que no responden al tratamiento habitual. Se descarta inicialmente ABPA por analítica no sugestiva. A los dos meses desarrolla atelectasia masiva en pulmón derecho. Por broncoscopia y tras instilación local de activador tisular de plasminógeno se extraen grandes moldes mucosos bronquiales. Histología: mucoides y ausencia de celularidad. Sospecha clínica y analítica de aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) atípica apoyada por la microbiología de lavado broncoalveolar, y confirmada por evolución excelente al tratamiento corticoideo y antifúngico. Constituye un caso atípico en la literatura de paciente con ABPA y BP.

**Caso 2:** Niña 5 años sin antecedentes de interés que presenta neumonías de repetición en LII. Pruebas complementarias positivas: eosinofilia 15,3% e IgE 348 KU/l. Extracción broncoscópica y expectoración de moldes bronquiales tras lo cual, resolución del cuadro. Histología: mucoides y ausencia de celularidad.

**Caso 3:** Niño de 12 meses de edad, diagnosticado a las 48 horas de vida de hipoplasia arco aórtico y drenaje venoso anómalo parcial. Precisó soporte de ECMO y VMI durante meses tras corrección quirúrgica del defecto. En el contexto de postoperatorio de cirugía de corrección de estenosis aórtica, presenta atelectasia masiva de hemitórax izqdo. que se resuelve tras dos broncoscopias diagnóstico-terapéuticas.

### Conclusiones y comentarios

La BP se trata de una enfermedad con importante morbilidad, que requiere un alto grado de sospecha y cuyo tratamiento fundamental es mecánico mediante fibrobroncoscopia. Se revisa en la literatura las últimas tendencias terapéuticas.

### BRONQUITIS PLÁSTICA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL CUERPO EXTRAÑO INTRABRONQUIAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Alvaro Vázquez Pérez<sup>1</sup>, Laura Trujillo Caballero<sup>2</sup>, Lucía Rodríguez Díez<sup>1</sup>, Blanca Molina Cuevas<sup>1</sup>, Ana Checa Ros<sup>1</sup>, Esther Aguilera Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

<sup>2</sup> Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves, Granada, España

### Introducción

La bronquitis plástica (BP) es una entidad infrecuente y grave, caracterizada por la formación de moldes intrabronquiales fibrinomucoideos de origen linfático que re-

medan la anatomía del árbol respiratorio y que ocasionan una oclusión parcial o total de la luz bronquial, causando una disminución de la función pulmonar potencialmente mortal. Se asocia sobre todo a la cirugía de Fontan en cardiopatías congénitas y a múltiples enfermedades respiratorias, siendo infrecuentes las formas idiopáticas.

### Resumen del caso

Paciente de 2 años sin antecedentes de interés, que ingresa en UCI por dificultad respiratoria grave. En las 18 horas previas comienza con tos seca, fiebre y dificultad respiratoria progresiva; en urgencias se le administra Salbutamol nebulizado y Prednisolona oral, sin mejoría. A su ingreso presenta hipoventilación intensa en hemitórax izquierdo, con tiraje universal y agitación. Sat O<sub>2</sub>: 83% con O<sub>2</sub> en mascarilla con reservorio, sin mejoría. Analítica con leucocitosis (13.800) y neutrofilia (86% N). Rx de tórax: hiperinsuflación del pulmón derecho con desplazamiento mediastínico izquierdo; TC tórax: no aparente cuerpo extraño radiopaco intraluminal; atelectasia de la totalidad del hemitórax izquierdo. Ante la sospecha de cuerpo extraño intrabronquial (CEI) se contacta con cirujano infantil para realizar fibrobroncoscopia. No se visualiza CE pero se extrae molde mucoso de vías respiratorias izquierdas que remeda árbol bronquial. Tras el procedimiento, mala situación respiratoria, por lo que se repite broncoscopia, ahora flexible, donde de nuevo se extrae molde mucoso. Evolución posterior satisfactoria con disminución progresiva de asistencia respiratoria, siendo extubada a las 48 h de su ingreso. Ecocardiograma con mínimo flujo retrógrado en aorta. Cumple antibioterapia empírica con clindamicina y cefotaxima, añadiendo a las 24 horas linezolid. PCT máxima a las 12 horas del ingreso en 31 ng/ml. Cultivos negativos. A los 12 días alta hospitalaria con corticoterapia y mucolíticos inhalados.



### Conclusiones y comentarios

La bronquitis plástica debe sospecharse ante la existencia de tos persistente con atelectasia. Un buen diagnóstico

diferencial de los CEI es fundamental, con especial atención a la historia clínica, ya que la BP puede presentar un amplio espectro clínico. Su diagnóstico es anatomopatológico o tras observar expectoración de moldes bronquiales. El tratamiento de BP es controvertido, siendo su base los mucolíticos y la fisioterapia respiratoria, siendo precisa la extracción de moldes por broncoscopia en los casos más graves y la nebulización de urocinasa o activador tisular del plasminógeno recombinante (rt-PA).

## CARACTERÍSTICAS DE LA ASPERGILOSIS BRONCOPULMONAR ALÉRGICA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Mercedes López González, Marta Melón Pardo, Lucía Navarro Marchena, Carla Martínez Andaluz, Esther Quintana Gallego, Isabel Delgado Pecellín  
*Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) es una enfermedad pulmonar producida por una reacción de hipersensibilidad a *Aspergillus fumigatus* (AF) que afecta al 2-15% de pacientes con fibrosis quística (FQ). La mutación del gen CFTR, es un factor de riesgo para desarrollar ABPA. Se asocia con un deterioro acelerado de la función pulmonar, siendo imprescindible mantener un alto grado de sospecha en pacientes con fibrosis con clínica de exacerbación que no mejora pese a tratamiento antibiótico adecuado. La base del tratamiento son los corticoides. El itraconazol disminuye la carga fúngica.

Valorar características epidemiológicas, clínicas, radiológicas, analíticas y función pulmonar de los FQ con ABPA, así como tratamiento aplicado y evolución.

### Métodos

Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes FQ y ABPA en los últimos cinco años. Variables: edad al diagnóstico, sexo, clínica, IgE total y específica a AF, hallazgos radiológicos y tratamientos.

### Resultados

Encontramos 4 pacientes (3 varones y 1 mujer) con FQ y ABPA. 3 presentaban mutación F508 del en homocigosis. La mediana de edad del primer episodio fue de 11,3 años (RIQ: 8,8-13). 3 pacientes presentaban colonización intermitente por *Pseudomonas aeruginosa* y 2 colonización crónica por *S. aureus* oxacilín sensible. Síntomas: tos y expectoración (n = 4), pérdida de peso (n = 2), febrícula o dolor torácico (n = 2). IMC al diagnóstico: 17,1 Kg/m<sup>2</sup> (DS 1,6) y todos presentaban deterioro de la función pulmonar (FEV1 medio al diagnóstico de 32,6% (DS 8,5)). Hallazgos analíticos: IgE total media de 3553 KU/l (DS: 1496), IgE específica frente a AF de 46,7 KU/l (DS: 19,1) y *prick* cutáneos AF (100%). Hallazgos

radiológicos: imágenes alodinosas y nódulos (n = 3) y 1 aspergiloma (n = 1). Tratamientos: todos recibieron corticoides (dosis media de 46,8 mg/día) e itraconazol durante una mediana de 3 meses (RIQ: 1,8-4,5). Un paciente requirió ingreso por deterioro clínico y se comenzó omalizumab por corticodependencia. A los 6 meses del inicio del tratamiento, objetivamos recuperación de la función pulmonar (100% pacientes). Complicaciones del tratamiento: dos casos desarrollaron diabetes secundaria a los corticoides.

### Conclusiones

ABPA es una complicación a tener en cuenta ante clínica de exacerbación respiratoria que no responde a antibióticos en pacientes con FQ.

La base del tratamiento son los corticoides, produciendo mejoría de la función pulmonar.

Es importante vigilar la glucemia a tras el inicio del tratamiento corticoideo por el riesgo de desarrollar diabetes secundaria al mismo.

El diagnóstico y tratamiento temprano de ABPA es esencial para prevenir el deterioro de la función pulmonar. Omalizumab puede ser una alternativa terapéutica en pacientes corticodependientes.

## DÉFICIT DE ALFA-1-ANTITRIPSINA: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS (2005-2014) EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA

Rosa María González Toboso, Marta Illán Ramos, Zarife Daoud Pérez, Esther Aleo Luján, Esther Vaquero Sosa, Santiago Rueda Esteban  
*Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

El déficit de alfa-1-antitripsina ( $\alpha$ 1-AT) es una enfermedad congénita de herencia autosómica codominante, no ligada al sexo, que condiciona un riesgo elevado de hepatopatía en niños y de enfisema pulmonar en adultos. Un déficit de  $\alpha$ 1-AT en un niño con síntomas pulmonares no debe aceptarse como causa del problema sino que podría ser un factor que exacerba la progresión de la enfermedad.

Dentro de las variantes deficientes, la Z es la más común, siendo los homocigotos ZZ los que tienen una importante reducción de los valores de  $\alpha$ 1-AT.

Describimos los casos diagnosticados en los últimos 10 años en un Servicio de Pediatría, destacando 2 casos con una variante rara deficitaria.

### Métodos

Estudio descriptivo de las características clínicas y funcionales, respiratorias y hepáticas, de una serie de 14 casos entre 1 y 13 años diagnosticados en un Servicio de Pe-

diatría. Se revisaron las historias clínicas con los motivos de consulta en la primera visita, la situación clínica respiratoria actual y las pruebas de función hepática. En los mayores de 5 años se realizó una espirometría forzada.

### Resultados

El 57% de los pacientes fueron diagnosticados casualmente durante el seguimiento por broncoespasmos de repetición. El resto de los casos fueron derivados de otras consultas por antecedentes familiares de déficit de  $\alpha$ 1-AT.

Actualmente, el 57% está clínicamente asintomático, el 22% presenta asma atópico, el 14% episodios recurrentes de sibilancias y el 7% asma no atópico.

Analíticamente, el 21% presentaba leve aumento de las transaminasas, y todos ellos coagulación normal.

En los mayores de 5 años se realizó espirometría forzada presentando un volumen espiratorio máximo en el primer segundo (FEV1) y una capacidad vital forzada (FVC) mayor del 80%. La relación FEV1/FVC era mayor del 75% en todos ellos.

En cuanto al fenotipo, el más habitual fue el MZ (50%), seguido del MS (29%).

Dos hermanos en los que se realizó el genotipo mediante amplificación por la técnica de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) como parte de un estudio familiar, el genotipo fue Pi S/Mproci (variante rara deficitaria). En el momento del estudio estaban asintomáticos, sin alteraciones en la espirometría forzada ni en la función hepática.

### Conclusiones

En nuestros pacientes no hemos encontrado alteraciones respiratorias ni hepáticas en la edad pediátrica.

Destacar dos pacientes con un genotipo Pi S/Mproci como variante rara deficitaria cuya evolución clínica y funcional es desconocida y debe ser seguida.

## EFICACIA DE UN PROGRAMA EDUCATIVO PARA LA MEJORA DE LA ADHERENCIA AL TRATAMIENTO INHALATORIO EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

María Dolores López de la Isidra Sánchez-Ajofrín, Diana San Miguel Simonín, María Galindo Ferrer, María de los Dolores Navarrete Zampaña, José María Irurzun Mateos, Ana Yanguas Gómez

*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La fibrosis quística (FQ) implica un régimen complejo de tratamiento diario. La carga de tratamiento y la mala adherencia han emergido como problemas críticos en la gestión diaria.

Objetivo principal: evaluar la eficacia de la implementación de una intervención educativa enfermera en pacientes de 0 a 18 años en relación a la disminución del número de exacerbaciones.

Objetivos secundarios: conocer las características socio-demográficas y clínicas, evaluar la función respiratoria, la calidad de vida y los conocimientos previos de los sujetos a estudio; conocer las variables a estudio que interfieren en la intervención; evaluar la adherencia al tratamiento inhalatorio antes y después de la intervención.

### Métodos

Es un estudio cuasiexperimental pre y post test: grupo control (pacientes incluidos en el estudio un año antes del periodo de estudio) y grupo cuasiexperimental (pacientes incluidos en el estudio que recibirán la intervención educativa) para evaluar su efecto sobre el número de exacerbaciones.

Previo a la intervención se realizará un estudio descriptivo evaluando: calidad de vida, cuestionario de calidad de vida para FQ validado al castellano ( $\alpha$ Cronbach = 0,60-0,76), conocimientos previos, cuestionario de conocimientos previos (KR-20 = 0,77-0,92) y grado de adherencia al tratamiento, escala Likert de 7 puntos; reevaluándose a los dos meses de cada intervención educativa.

La intervención educativa se divide en: formación presencial: 2 sesiones teórico-prácticas individuales con los cuidadores principales durante 30 minutos siguiendo metodología NANDA-NIC-NOC. Entre sesiones completarán un sistema de registro de actividad diaria sobre aspectos de higiene y tratamiento, como refuerzo educativo-motivacional basado en el sistema de economía de fichas; y formación online: *feedback* de correos electrónicos entre paciente y profesional.

### Resultados

Disponemos de los resultados iniciales ya que nos encontramos en periodo de recogida de datos.

Niños de 0 a 10 años presentan mayor adherencia gracias a la colaboración paterna aunque una menor capacidad de autocuidado, sin embargo a medida que la edad aumenta, la carencia de motivación disminuye la adherencia al tratamiento, al mismo tiempo que aumentan los problemas asociados a la patología base; con una mayor adherencia y capacidad de autocuidado esperamos disminuir el número de exacerbaciones.

### Conclusiones

La educación para la salud y el autocuidado ayudan a controlar los requisitos de la enfermedad y a manejar los efectos en sus vidas. La motivación es un elemento fundamental para la adquisición de hábitos, habilidades, conocimientos y su mantenimiento, es por ello que a medida que aumenta la edad se deben reforzar los conocimientos sobre autocuidado para mantener la adherencia al tratamiento.

## EVALUACIÓN DEL ESTADO DE NUTRICIÓN EN NIÑOS CON TRASTORNOS RESPIRATORIOS DURANTE EL SUEÑO Y SAHS

Isabel Mayordomo Morales, David Gómez-Pastrana Durán, Carmen Aragón Fernández, Francisco Macías López  
*Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España*

### Introducción y objetivos

Los trastornos respiratorios durante el sueño (TRS) incluyen desde el ronquido simple hasta el SAHS. Dentro sus posibles complicaciones se han descrito tradicionalmente la alteración del peso y la talla. El objetivo del estudio es analizar en la actualidad el estado de nutrición de niños con TRS y con SAHS.

### Métodos

Se incluyeron todos los niños atendidos en la consulta pediátrica de TRS entre 2010 a 2014 y en los que se decidió realizar un estudio de sueño por síntomas sugestivos de SAHS (ronquidos, dificultad respiratoria, apneas). Se excluyeron niños que presentaban alguna patología asociada. Se calculó el *z-score* del IMC (*z*-IMC) y de la talla (*z*-Talla). A todos se les realizó estudio de sueño mediante poligrafía respiratoria y se consideró SAHS a los que presentaron un IAH  $> = 3$ . Análisis estadístico con programa SPSS.

### Resultados

Se incluyeron 300 niños con TRS de 1-15 (media 5,31  $\pm$  1,97) años, de los cuales 122 (40,7%) se diagnosticaron de SAHS. Los pacientes se clasificaron en subnutrición grave (*z*-IMC  $< -3$ ), moderada ( $< -2$  y  $> = -3$ ), leve ( $< -1$  y  $> = -2$ ), nutrición normal ( $> = -1$  y  $< = 1$ ), sobrepeso ( $> 1$  y  $< = 2$ ), obesidad ( $> 2$  y  $< = 3$ ) y obesidad intensa ( $> 3$ ). La altura se clasificó como alteración leve ( $> -1$  y  $< = -2$ ) y talla baja ( $> -2$ ).

Del global de los 300 pacientes, tres presentaron subnutrición moderada (1%), 11,3% subnutrición leve, 13% sobrepeso, 11% obesidad y 10% obesidad intensa. La frecuencia de estas alteraciones de la nutrición fue similar en niños con y sin SAHS ( $p = 0,36$ ).

El porcentaje de obesos fue aumentado según la edad: 4,9% de 1-4 años, 30,3% de 5-8 años, 50% de 9-12 años y 54,6% en  $> 12$  años pero un 63% de los niños con obesidad intensa tenían entre 5-8 años. No se encontraron diferencias en el porcentaje de SAHS en niños con subnutrición, sobrenutrición y nutrición normal ( $p = 0,37$ ). El *z*-IMC medio de los niños con y sin SAHS fue similar (0,69  $\pm$  1,9 frente a 0,73  $\pm$  1,6;  $p = 0,31$ ).

Respecto a la talla un 14,3% del total tuvieron una alteración leve y un 2,6% talla baja. La frecuencia de las alteraciones de la talla fue similar en niños con y sin SAHS ( $p = 0,24$ ) y tampoco hubo diferencias en el *z*-Talla medio de los dos grupos (0,15  $\pm$  1,1 frente a 0,04  $\pm$  1,1;  $p = 0,4$ ).

### Conclusiones

Se observa un cambio en el patrón clásico de los niños con TRS y SAHS con baja frecuencia de subnutrición y talla baja, pero un aumento de los niños con obesidad incluso en edades tempranas.

## FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS PULMONARES: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE EN PEDIATRÍA

Elena Sacristán Salarich<sup>1</sup>, Inés Porcar Cardona<sup>1</sup>, Laura Monterde Álvarez<sup>1</sup>, Inés de Mir Messa<sup>2</sup>, María Teresa Pascual Sánchez<sup>1</sup>, Joaquín Escibano Subías<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona, España

### Introducción

Las fístulas arteriovenosas pulmonares (FAVP) son una entidad poco frecuente en pediatría. Las complicaciones más frecuentes y graves son debidas a embolismos. Presentamos un caso clínico de FAVP detectado en estudio de disnea de esfuerzo y que presentó evolución tórpida.

### Resumen del caso

Niña de 13 años derivada a Neumología para estudio de disnea de esfuerzo. A la exploración física destacan acropaquias, una auscultación con hipofonesis en base derecha y saturación basal de Hb del 89%. En la radiografía se observa un aumento de densidad en lóbulo medio e inferior derecho, persistente en controles. Se amplía estudio con TAC y gammagrafía pulmonar que objetiva la presencia de FAVP. Asimismo se realizan ecocardiografía que resulta normal y se inicia estudio genético de la enfermedad de Rendú-Osler-Weber. Se realiza embolización de base derecha y rama del lóbulo superior sin complicaciones.

Un mes más tarde, presenta hemiparesia derecha y disartria por lo que se realiza RMN cerebral que confirma ACV a nivel de la arteria basilar que se trata mediante trombectomía mecánica por aspiración continua. Ante la persistencia de flujo sistémico pulmonar se realizan 3 embolizaciones más con colocación de *coils*. En el postoperatorio inmediato presenta amaurosis de nueva aparición requiriendo arteriografía selectiva con fibrinólisis intraarterial. Ante la evolución tórpida con complicaciones debidas a embolismos como a la persistencia de FAVP, finalmente se decide realizar neumectomía con la colocación de un expansor, con buena evolución posterior.

### Conclusiones y comentarios

Las FAVP son una comunicación anormal entre arteria y vena pulmonar causando un *shunt* derecha-izquierda que puede manifestarse con disnea, cianosis, acropaquias y en ocasiones pueden ser asintomáticas. La enfermedad que más se asocia es la telangiectasia hemorrágica familiar, de herencia autosómica dominante. Esta

enfermedad está causada por mutaciones en el gen ENG que codifica para la endogлина que predispone a malformaciones arteriovenosas pulmonares o bien por mutaciones en el gen ACVRL1 que codifica para ALK-1 que predispone a hipertensión pulmonar. El diagnóstico se realiza por TAC con contraste y el *gold standard* en el tratamiento es la embolización. En casos de mala evolución es necesaria la neumectomía.

### IMAGEN ENFISEMATOSA PERSISTENTE EN VARIAS RADIOGRAFÍAS DE TÓRAX COMO SOSPECHA DIAGNÓSTICA DE ATRESIA BRONQUIAL

Ana Vinuesa Jaca, Carlos Canduela Fernández, José Javier Elorz Lambarri, María Ángeles Villar Álvarez, Lucía Ruiz Aranzana, Tania Iglesias López  
*Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España*

#### Introducción

La atresia bronquial congénita es una malformación pulmonar muy poco frecuente, resultado de una interrupción focal de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario con desarrollo normal de las estructuras distales, asociada a impactación mucosa periférica (broncocele o mucocoele) e hiperinsuflación del segmento pulmonar afectado. Describimos un caso de atresia bronquial de diagnóstico tardío en un paciente controlado en Consultas de Respiratorio Infantil de nuestro hospital.

#### Resumen del caso

Niño de 3 años remitido a consultas por asma. Adoptado a los 12 meses de edad, procedente de Vietnam, antecedentes previos desconocidos. Dos episodios de neumonía en hemitórax derecho, uno a los 20 meses de edad requiriendo ingreso hospitalario y otro a los 31 meses, tratado de forma ambulatoria. En todas las radiografías realizadas se observa una hiperclaridad de lóbulos superior y medio de hemitórax derecho con desplazamiento mediastínico contralateral. Se realiza un TACAR, confirmando la existencia de enfisema en lóbulos superior y medio con imagen sugestiva de broncocele, planteando como primera posibilidad diagnóstica atresia bronquial congénita con enfisema lobar. Para excluir otras causas de obstrucción bronquial se realiza una broncoscopia con resultado normal. En pacientes mayores de 2 años y con escasa sintomatología, como es el caso de nuestro paciente, se puede optar por una actitud expectante reservando la opción quirúrgica ante situaciones de mala evolución (infecciones respiratorias, alteración función pulmonar...).

#### Conclusiones y comentarios

La atresia bronquial congénita es una malformación pulmonar, de etiología desconocida y presentación muy infrecuente. La mayoría de casos son sintomáticos y las

manifestaciones clínicas más frecuentes son el distrés respiratorio en el periodo neonatal y las infecciones respiratorias de repetición en niños. El diagnóstico se basa en la radiografía de tórax, TAC y broncoscopia (el 50% de los casos es normal), aunque de forma excepcional se puede realizar prenatalmente en base a hallazgos ecográficos. Respecto al tratamiento, como alternativa a la cirugía, se puede optar por una actitud conservadora en pacientes sin riesgo vital y con estabilidad clínica tras la resolución de las infecciones respiratorias, sobre todo si la broncoscopia es normal.



### LA LEY ANTITABACO EN ESPACIOS PÚBLICOS NO HA DISMINUIDO EL NÚMERO DE INGRESOS POR PROCESOS RESPIRATORIOS AGUDOS EN NUESTRO HOSPITAL

Camino Cid Fernández, José Antonio Gil Sánchez, José Antonio Peña Zarza, Borja Osona Rodríguez de Torres, Joan Figuerola Mulet  
*Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España*

#### Introducción y objetivos

La exposición al tabaco se ha relacionado con el desarrollo de sibilancias en la infancia. En España la Ley Antitabaco data del año 2006, con una posterior ampliación en el año 2011. Durante estos años, se han desarrollado estudios que evalúan el impacto de estas medidas en los niños.

El objetivo de este trabajo es valorar si la entrada en vigor de la Ley Antitabaco el 2 de enero de 2011, se asoció con una disminución de los ingresos hospitalarios por bronquitis, asma y/o bronquiolitis aguda.

#### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo.

Criterios de inclusión: pacientes pediátricos diagnosticados de proceso respiratorio agudo definido como bronquitis aguda, asma aguda, broncoespasmo agudo y bronquiolitis aguda; que precisaron ingreso hospitalario en nuestro centro entre el 1 de julio de 2007 y el 30 de junio de 2014. Se establecen 2 grupos con periodos de tiempo homogéneos (antes y después de la implantación de la ley).

Excluimos aquellos en los que el motivo de ingreso no fuera el proceso respiratorio agudo propiamente dicho o complicaciones derivadas del mismo.

Limitaciones: No se tienen en cuenta variables como patologías de base, ingresos previos, estrato socioeconómico ni consumo de tabaco en el hogar, entre otras.

## Resultados

En el periodo de tiempo estudiado hubo 2105 ingresos en nuestro Hospital por proceso respiratorio agudo, el 79% preescolares (0-4 años) y el 21% escolares. El 56,5% fueron niños y el 43,5% fueron niñas. El 91,5% de los casos provenían de zonas urbanas. La mayoría de los ingresos (77,7%) ocurrieron durante época epidémica (de octubre a marzo).

Antes de la implantación de la ley, se produjeron 1056 ingresos totales y después 1049. La tasa de ingreso respecto a las urgencias pediátricas totales atendidas antes fue de 0,042/año frente a 0,041/año después de la implantación de la ley ( $p > 0,05$ ).

Si solo tenemos en cuenta los ingresos por bronquiolitis aguda, tampoco se han encontrado diferencias significativas entre los dos periodos de tiempo evaluados.

## Conclusiones

Aunque no se puede excluir la participación de otros factores implicados, en nuestro Hospital, la implantación de la Ley Antitabaco no parece relacionarse con una disminución de ingresos hospitalarios por procesos respiratorios agudos, contrariamente a los resultados de otros estudios realizados. Sería adecuado el desarrollo de estudios prospectivos multicéntricos que valorasen el impacto de estas medidas legislativas.

## LACTANTE CON ESTRIDOR: UN RETO DIAGNÓSTICO

Laura Francisco González, Esther Aleo Luján, Manuel Gómez Serrano, Esther Vaquero Sosa, Luis Felipe Ávila Ramírez, Santiago Rueda Esteban  
*Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España*

## Introducción

El estridor es un síntoma producido por el paso de un flujo rápido y turbulento de aire por una zona de obstrucción parcial o estrechamiento de la vía aérea superior, de etiopatogenia múltiple.

## Resumen del caso

Lactante de 5 meses de edad cronológica que consulta por estridor de intensidad progresiva de dos semanas de evolución. Antecedentes personales: recién nacido prematuro de 25 + 4 semanas de edad gestacional. Displasia broncopulmonar. Durante su ingreso en Neonatología precisó varias intubaciones de duración variable (4 horas, 15 días y 18 días) con intentos de extubación fallidos en los mismos. No presentaba estridor al alta de neonatología (con 3 meses de edad cronológica).

Presenta estridor asociado a dificultad respiratoria y rechazo parcial de las tomas. No fiebre ni sintomatología catarral. No vómitos. Curva ponderal ascendente (por debajo del p3 para su edad corregida: al alta de neonatología -4 DE; actualmente -3,2 DE). A su ingreso: Taussig de 6 puntos, estridor bifásico audible sin fonendo y auscultación pulmonar normal sin otros hallazgos destacables en la exploración física. Ingresa para vigilancia estrecha y monitorización, sin precisar asistencia respiratoria.

Se realizan: radiografía de tórax: sin alteraciones; laringoscopia: edema de cuerdas vocales con dos granulomas en las mismas (derecha y comisura posterior); y TAC cervical donde se visualizan dichos granulomas sin extensión subglótica.

Se inicia tratamiento con corticoides y ranitidina con mejoría clínica persistiendo estridor solo con el llanto.

Se completa el estudio con realización de tránsito esofagogastroduodenal: sin alteraciones anatómicas y con impedanciometría-phimetría 24 horas en la que se objetivan episodios de reflujo severo tanto ácido como no ácido.

Con el diagnóstico de enfermedad por reflujo gastroesofágico se sustituye ranitidina por inhibidor de bomba de protones.



## Conclusiones y comentarios

Ante un lactante con estridor debemos plantearnos las posibilidades etiológicas más importantes. La causa más frecuente de estridor de inicio brusco es la laringotraqueítis o *crup*, pero en nuestro caso no existían indicios de



causa infecciosa. La causa congénita más habitual es la laringomalacia pero la edad de presentación suele ser más temprana.

El antecedente de prematuridad e intubaciones prolongadas y repetidas en periodo neonatal debe llevarnos a descartar una estenosis subglótica adquirida.

Como vemos en este paciente, la enfermedad por reflujo gastroesofágico puede presentarse, de forma atípica, con síntomas respiratorios (incluso de forma aislada) secundarios al daño de las vías respiratorias por el contenido gástrico, con irritación de la mucosa y génesis de una inflamación crónica.

### MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA: CIRUGÍA VERSUS TRATAMIENTO CONSERVADOR

Miguel Ángel Lendínez Ramírez, Sara Alejandra Díaz Santamaría, María Cristina Pradillo Martín, Estela Pérez Ruiz, Pilar Caro Aguilera, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Málaga, España

#### Introducción y objetivos

La enfermedad quística pulmonar (EQP), referida antes en la literatura como malformación adenomatoidea quística (MAQ), supone un mal desarrollo de la vía aérea distal y del parénquima pulmonar. Su diagnóstico suele ser prenatal mediante ecografía, aunque en ocasiones se objetiva durante la infancia, y se confirma mediante RM/TC torácica. Constituye un factor de riesgo de hidrops y muerte fetal. En cuanto al abordaje terapéutico, no existe consenso en la literatura. El objetivo de este estudio es reflejar nuestra experiencia en los pacientes seguidos en la consulta de Neumología Infantil de un hospital terciario.

#### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de niños con diagnóstico de EQP remitidos a Neumología Infantil de un hospital terciario durante un periodo de 6 años.

#### Resultados

Se incluyeron un total de 13 pacientes, 7 de ellos varones. Se diagnosticaron prenatalmente 11 niños, todos ellos en la ecografía del segundo trimestre (21-27 semanas). 2 fueron de diagnóstico postnatal, uno por sospecha de aspiración de cuerpo extraño a los 2,5 años y otro por sobreinfección bacteriana con 1,16 años. Los pacientes nacieron a término excepto 2, que fueron prematuros tardíos. La prueba de elección fue la TC de tórax postnatal en todos los casos, en 4 se realizó ecografía y en 3 RM (2 de ellas prenatales).

El lóbulo inferior izquierdo fue la localización más frecuente y todos los casos quirúrgicos tenían la lesión situada en el pulmón derecho.

El tratamiento fue conservador en 8 casos y quirúrgico en 5: 4 lobectomía (intervención única, 1 por sobrein-

fección bacteriana y 3 por crecimiento de las lesiones) y 1 se intervino prenatalmente (*shunt* toracoamniótico por *hidrops*) y también tras el nacimiento (lobectomía doble, la primera por distrés respiratorio al nacimiento y la segunda por neumotórax a tensión al mes de vida). Hay en la actualidad un paciente pendiente de cirugía (crecimiento). En cuanto a la clasificación anatomopatológica, 3 pacientes tipo I, 1 tipo II y 1 tipo III.

Todos los casos han mostrado estabilidad clínica o buena evolución, excepto uno. Se trata del paciente intervenido en 3 ocasiones, que presenta displasia broncopulmonar severa y continúa ingresado en la UCI Pediátrica en ventilación mecánica. No ha habido ningún *exitus*.

#### Conclusiones

El diagnóstico de EQP es fundamentalmente prenatal y su abordaje terapéutico debe ser individualizado. En nuestra serie, la mayoría de pacientes se trató de forma conservadora, lo que no conllevó diferencias pronósticas, ya que todos los casos salvo uno presentaron buena evolución clínica.

### MICROBACTERIAS TUBERCULOSAS EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Mercedes López González, Paula Sánchez Moreno, Lucía Navarro Marchena, María Dolores Moreno Mejías, Esther Quintana Gallego, Isabel Delgado Pecellín

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

#### Introducción y objetivos

Micobacterias no tuberculosas (MNT) constituyen un patógeno emergente en pacientes con fibrosis quística (FQ) debido al uso reiterado de antibióticos y al incremento de la longevidad de los mismos. *Mycobacterium avium complex* (MAC) y *Mycobacterium abscesus* (MA) son las más frecuentemente aisladas. La colonización crónica por MNT está asociada con una mayor caída del FEV1.

Analizar las características clínicas y funcionales de los pacientes con FQ infectados por MNT, tipos de MNT, tratamientos empleados y la repercusión sobre FEV1.

#### Métodos

Estudio retrospectivo de FQ con infección por MNT (consenso ATS 2007). Realizamos esputo en cada consulta, estudiando posible infección de MTN. El diagnóstico microbiológico se llevó a cabo mediante tinción de Ziehl Neelsen y cultivo de Lowenstein de esputo.

#### Resultados

Encontramos 9 pacientes con FQ con infección por MNT, siendo 2 de ellos niños. El primero presenta la mutación F508del/F508del (insuficiente pancreático) y el segundo F508del/R333W (suficiente pancreático). Ambos presentan colonización crónica por *S. aureus* metilicín sensible. Solo uno de los casos recibió tratamiento con azitromicina previo al aislamiento de MNT. La mediana de edad de

la infección por MNT fue de 11,6 años (RIQ 10,9-12,3). El síntoma/signo predominante fue el deterioro de función pulmonar (FEV1 media 69,4% con DS 6,4), asociando anorexia en uno de los casos (IMC medio de 16,9 kg/m<sup>2</sup>, DS 0,5). Hallazgos radiológicos: nodulillos centrilobulillares y patrón de árbol en brote. MNT aislada: MA y *Micobacterium lentiflavum*. El primer paciente recibió antibioterapia con imipenem y amikacina intravenosa y claritromicina oral un mes y posteriormente claritromicina, moxifloxacino oral y amikacina nebulizada; a los 4 meses del tratamiento oral se volvió a aislar MA por lo que se repitió la antibioterapia IV durante 6 semanas y posteriormente linezolid un mes, junto con moxifloxacino y claritromicina oral y amikacina nebulizada un año, consiguiéndose con ello la erradicación de MA. El segundo paciente ha sido tratado con claritromicina, cicloserina y etambutol oral y amikacina nebulizada 6 meses, consiguiéndose la erradicación de MNT.

## Conclusiones

Debemos sospechar infección por MNT en pacientes con FQ y exacerbaciones respiratorias que no responden a tratamiento antibiótico habitual, tras haber descartado diabetes y ABPA. Se necesitan estudios prospectivos que evalúen el papel de la azitromicina en las infecciones por MTN. Las características clínicas de pacientes con FQ no permiten identificar a aquellos con más riesgo de tener infección por MNT. Aconsejamos realizar cultivos para MNT en todas las consultas de seguimiento.



## MONITORIZACIÓN CARDIORRESPIRATORIA DOMICILIARIA EN LACTANTES CON EPISODIO APARENTEMENTE LETAL (ALTE) O RIESGO DE MUERTE SÚBITA. EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Miguel Ángel Zafra Anta, Bárbara Muñoz Amat, Cristina Alfaro Iznaola, Rocío Álvarez Ambite, María Rocío Rodríguez Díaz, María José Rivero Martín  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

Los lactantes en los que se indica monitorización cardiorrespiratoria domiciliaria (CRD) constituyen un grupo

heterogéneo, que engloba desde lactantes sanos con un hermano víctima de síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), a lactantes que han sufrido un episodio aparentemente letal (ALTE) y tienen una enfermedad subyacente o factores de riesgo (prematuridad, episodios recurrentes, y otros). Se considera decisivo orientar estos pacientes según una historia detallada y un examen físico, ambos reevaluados en el tiempo. Las exploraciones complementarias deben estar orientadas según la sospecha diagnóstica.

Objetivo: Describir las características clínicas y la evolución de los pacientes incluidos en un programa de monitorización CRD en hospital de 2º nivel.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes con indicación de monitorización CRD, centralizados en consulta de Neumología Pediátrica, en un hospital de 2º nivel durante los últimos 5 años (2010-2014). Población de referencia: 222.531 habitantes; atiende alrededor de 2.000 partos/año. Base de datos: Excel 2010.

### Resultados

Se monitorizaron 7 pacientes (7/10.000 nacidos), todos varones. Véase la **Tabla**. La indicación inicial de monitorización CRD fue: ALTE de repetición o grave (5), hipotonía neonatal grave (1) y hermano de SMSL (1). La edad media de indicación fue 59,8 días; < 1 mes, 2 pacientes, 1-2 meses, 2, y de 2-3,5 meses, 3. A todos se les realizó: hemograma, bioquímica, gasometría, amonio, láctico, estudio microbiológico (VRS ...). Otros estudios, según clínica y sospecha diagnóstica: ECG, radiografía de tórax, estudios metabólicos, ecografías, EEG, etc. La monitorización CRD permitió detectar eventos de apnea significativos en tres pacientes (40%), con aviso real, requiriendo una reanimación con estímulo vigoroso (en relación con bronquiolitis inicial). La adherencia al monitor no es homogénea. Solo hubo una cierta dificultad en la retirada de monitorización (retraso hasta los 12 m). Diagnósticos finales: ALTE idiopático (2), reflujo GE (1), prematuro-encefalopatía (1), convulsiones o paroxismos en estudio (2), hermano de SMSL (1). Un paciente actualmente se sigue en Neuropediatria del centro de referencia. En función de la sospecha y la patología subyacente, se indicaron diversos tratamientos farmacológicos, y valoración por especialidades pediátricas (cardiología, neurología, etc.).

### Conclusiones

La mayoría de los pacientes en los que se indica monitorización CRD puede tener seguimiento en hospitales de segundo nivel, en coordinación con especialidades pediátricas.

Los programas de seguimiento a largo plazo de lactantes con un ALTE pueden contribuir a adaptar las acciones sanitarias a las necesidades de cada paciente y contribuir a confirmar el diagnóstico médico.

**Tabla.** Características de los pacientes (todos varones) con indicación para monitorización domiciliaria cardiorrespiratoria seguidos en consulta de Neumología Pediátrica

Nº	Fecha Nacimiento	Indicación de monitorización	Edad (días de vida)	Uso (meses)	Cumplimiento	Explorac. Complemen.	Seguimiento especialidades pediátricas	Diagnóstico final	Otras patologías	Tratamientos	Otras	Seguimiento (meses) Última revisión
1	23-09-2010	ALTE Apneas de repetición	80 ddv	8	Bueno	1, 3, 7	No	ALTE idiopático	No	No	Monitor mostró aisladas apneas, 2 precisaron estímulo (< 5m de edad) LM 5,5 m	23 m. Alta en Octubre 2012
2	20-10-2010	Apneas ALTE con necesidad de estímulo vigoroso	40 ddv	12	Bueno	1-4, 6	Digestivo Cardiología	Apneas Reflujo GE	Asma	Domperidona Ranitidina	Ingreso: bronquiolitis VRS, con 2m, avisó de apneas el monitor. Cierta dificultad en la retirada. No LM.	48 m. Continúa, por asma. Enero 2015
3	04-02-2011	ALTE	23 ddv	7	Regular (Retirada 4 m)	1, 3, 6,7	No	ALTE idiopático	SAOS Qx ORL: 14 m	No	APLV. LM 8 m Convulsiones febriles (3).	34 m. Alta Diciembre 2013
4	22-3-2011	Hipotonía neonatal Prematuro 34, CIR Oxigenotp 4,5 m	88 ddv	12	Parcial (12 meses)	1-7	Neurología Neonatología Digestivo	Hipotonía neonatal CIR Posibles apneas centrales	Otro centro: Sospecha de Pelizaeus-Merzbacher	Cafeína Hierro Motolium Vit D3	Ingreso: bronquiolitis VRS, con 7m, avisó de apnea el monitor, precisó estímulo vigoroso	14 m. Continúa en otro centro. Noviembre 2014
5	02-01-2014	ALTE Apneas y convulsiones neonatales	26 ddv	5	Parcial (5 meses)	1-7	Neonatología Neurología	Apneas Convulsiones neonatales (pleocitoris LCR, meningitis vírica no esp)	No	Fenobarbital (4 meses)	Ingreso: ITU con 1m. Dermatitis atópica LM 3 m.	12 m. Continúa. Enero 2015
6	06-05-2014	Hermano de SMSL	47 ddv	7	Parcial, (Retirada 4 m)	1-7 por otras patologías	Infecciosas Digestivo	Hermano de SMSL a los 5 m	Riesgo transmisión VIH Ingresos por GEA	Hidrolizado	Ingreso: GEA prolongada a los 5m. Detección de dormir en prono a los 3m.	7 m. Continúa. Febrero 2015
7	06-09-2014	ALTE repetido (3)	115 ddv	1,5 (sigue)	Bueno	1-7	Neurología	Epilepsia-episodios paroxísticos en estudio	Bronquiolitis VRS con 3m	Carbamazepina	-	1,5 m. Continúa. Enero 2015

Exploraciones complementarias: Leyenda 1 (Hemograma, bioquímica, gasometría, amonio, láctico, estudios microbiológicos), 2 (Valoración ORL), 3 (Valoración Ecográfica), 4 (Ecocardiograma), 5 (Valoración metabólica), 6 (EEG), 7 (Otras: Rx de tórax, o RM)

## NEUMOPATÍA POR REFLUJO, UNA ENTIDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

María Muñoz Cabeza, María Cruz Díaz Colom, Gloria M<sup>ª</sup> Quesada Trujillo, Carmen Aragón Fernández, David Gómez-Pastrana Durán, Joaquín Ortiz Tardío  
*Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España*

### Introducción

El síndrome aspirativo recurrente por reflujo gastroesofágico (RGE) es una causa de patología broncopulmonar crónica de diagnóstico complicado.

Presentamos un varón de 14 años controlado por sospecha de neumopatía aspirativa por reflujo gastroesofágico cuya mala evolución llevo a una lobectomía.

### Resumen del caso

Paciente controlado en nuestras consultas por presentar desde los primeros meses de vida infecciones respiratorias recurrentes y sibilantes con mal control.

Antecedentes Personales: Dos ingresos en UCI a los 8 y 10 meses de vida por neumonía en LSD. A los 10 meses es diagnosticado de reflujo por pH-metría y gammagrafía pulmonar, siendo intervenido. A los 6 años ingresa por neumonía LID e imagen de burbuja aérea en línea media. En el TAC pulmonar se detectan bronquiectasias en LSD y se confirma la presencia de hernia hiatal que precisa intervención.

Exámenes Complementarios:

- Estudio inmunológico: normal.
- IgE total: 2211 UI/ml. Olivo 2,1 UI/ml.
- Test del sudor y estudio genético FQ: negativo.
- Mantoux: 0 mm.
- FeNO: valores normales
- Espirometría: patrón restrictivo. Prueba broncodilatadora negativa.
- Gammagrafía albumina marcada: normal
- Fibrobroncoscopia: normal.

Evolución: A los 11 años se realiza TAC con bronquiectasias múltiples en LSD y recidiva de hernia hiatal con pH-metría, impedanciometría y gammagrafía pulmonar normales. Ante el deterioro clínico y funcional, se decide lobectomía con diagnóstico anatomopatológico de cambios inflamatorios crónicos peribronquiales sugestivos de patología aspirativa.

### Conclusiones y comentarios

La falta de sensibilidad y especificidad de las pruebas diagnósticas disponibles para la neumopatía por RGE, la convierten en una entidad de diagnóstico difícil que requiere descartar otras patologías. En nuestro caso, el estudio anatomopatológico nos dio la confirmación diagnóstica.

## NUESTRA EXPERIENCIA CON OMALIZUMAB EN EL TRATAMIENTO DEL ASMA ALÉRGICO GRAVE

Ilargi Urriza Ripa, Isabel San Martín García, Mikel Mendizábal Díez, Mercedes Herranz Aguirre, Natividad Viguria Sánchez, Laura Moreno Galarraga  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción y objetivos

El asma es la enfermedad crónica más frecuente en niños, con una prevalencia del 5-15%. El omalizumab es un anticuerpo monoclonal anti-IgE, utilizado como alternativa terapéutica para el asma alérgico grave de difícil control. Omalizumab se une de forma específica a la IgE, bloqueando su acción y frenando la cascada de fenómenos bioquímicos que desencadenan los síntomas asmáticos.

### Métodos

Se analizaron todos los pacientes en tratamiento con omalizumab en nuestro centro y su respuesta al tratamiento. Son 8 pacientes, todos con asma alérgico grave mal controlado pese a tratamiento de base en escalón 4 (glucocorticoides inhalados a altas dosis y betabloqueantes de acción prolongada), con crisis frecuentes, síntomas intercrisis y necesidad de medicación de rescate semanalmente.

Indicación: pacientes con asma alérgico grave no controlado en escalón 4 de tratamiento. Cálculo de dosis: según niveles de IgE en sangre y peso corporal. Administración: inyección subcutánea cada 15 días en Hospital de Día. Seguimiento: revisiones periódicas en consulta y estudio mensual de función pulmonar.

### Resultados

Descripción de muestra: 8 pacientes (6 varones: 2 mujeres), edad media al inicio de tratamiento: 9 años y 11 meses. Todos con IgE elevada (IgE media 1670 U/ml) y afectación de función pulmonar (FEV1 medio: 77% respecto al teórico). Siete con sensibilización a neuroalérgicos y 50% polisensibilizados.

Se valoró la evolución de los pacientes bajo tratamiento con omalizumab. No observamos ningún efecto secundario grave, siendo el más frecuente el dolor transitorio en punto de inyección. Todos presentan mejoría de la función pulmonar respecto a la previa, y mejoría de los síntomas en cuanto al número y a la intensidad de las crisis que presentan. Los tres que más tiempo llevan con tratamiento (3 y 4 años) se encuentran actualmente asintomáticos, sin precisar medicación de base. Una paciente cumple de forma irregular el tratamiento, con persistencia de crisis ocasionales, pero de menor intensidad. Los cuatro últimos pacientes que han iniciado tratamiento (menos de 15 meses) han presentado una evolución clínica favorable, pudiendo disminuir tratamiento de base en 3 de ellos.

### Conclusiones

- La indicación del omalizumab en nuestro centro está limitada a pacientes mayores de 6 años, con asma alérgico grave persistente no controlado con medicación de base, siendo en estos una alternativa terapéutica muy eficaz y segura.
- Los resultados en nuestros pacientes son muy favorables, con disminución o supresión total de la medicación de base y mejoría de la sintomatología y de la función pulmonar en todos ellos.

### PATOLOGÍA SUBGLÓTICA INFRADIAGNOSTICADA. FIBROBRONCOSCOPIA COMO PRUEBA OBLIGATORIA

Patricia Rodríguez Iglesias, Lucía Mangas Álvarez, Carlos Gutiérrez San Román, José Enrique Barrios Fontoba, Alba Guerrero Martínez, Juan Andreu López Alonso  
*Hospital Universitari i Politècnic la Fe, Valencia, España*

### Introducción y objetivos

Reivindicar la fibrobroncoscopia como prueba de elección en aquellos pacientes con estridor, diagnosticados de malacia, que presentan signos de alarma.

### Métodos

Revisión retrospectiva de los pacientes evaluados por el comité de vía aérea pediátrico con diagnósticos iniciales de laringo-traqueomalacia y evolución desfavorable.

### Resultados

Se estudiaron un total de 8 pacientes que presentaban estridor. Los hallazgos iniciales en las exploraciones (laringoscopia, pruebas respiratorias funcionales, radiografías o tránsito intestinal) explicaron el estridor (laringomalacia) interrumpiéndose el proceso diagnóstico. Dada la evolución tórpida, se realizó una fibrobroncoscopia hallándose patología de la vía aérea subglótica que había sido infradiagnosticada (3 pacientes con estenosis subglóticas, un paciente con un granuloma, 4 pacientes con compresión pulsátil extrínseca). Con el nuevo hallazgo, el pronóstico y el tratamiento de estos pacientes cambió de forma significativa.

### Conclusiones

En los pacientes que presentan, además de un estridor crónico, signos de alarma como fallo de medro, distrés respiratorio, tos crónica o llanto débil necesitan imperiosamente una fibrobroncoscopia de la vía aérea superior e inferior, siendo esta la prueba *gold standard*.

### REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y ENFERMEDADES DE LA VÍA AÉREA EN PEDIATRÍA. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Alvaro Vázquez Pérez, María de los Desamparados Palacios Mellado, Blanca Molina Cuevas, Esther Aguilera Rodríguez, José Ramón Blesa Bodegas, Manuel Vargas Pérez  
*Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

### Introducción y objetivos

Aún se sigue discutiendo el papel exacto del reflujo gastroesofágico en la aparición de patología respiratoria, con manifestaciones variadas como tos crónica, asma, bronquitis, neumopatías, laringitis, sinusitis, otitis y estridor. La dificultad y retraso en su diagnóstico, debido a que en niños pequeños no hay sintomatología específica de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), es fuente de complicaciones, de leves a potencialmente letales. Se revisan los casos de pacientes diagnosticados en nuestro hospital estableciendo una comparación con las evidencias aportadas por la literatura.

### Métodos

Estudio retrospectivo de los pacientes procedentes de la consulta de neumología pediátrica diagnosticados de enfermedades relacionadas con el RVA (con 2 o más episodios en 6 meses) durante los últimos 8 años y posterior búsqueda bibliográfica actualizada.

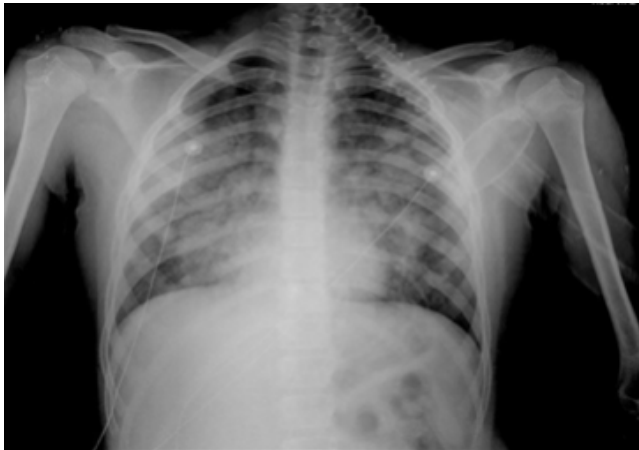
### Resultados

Muestra compuesta por 14 pacientes, edad media al diagnóstico 3 años. 4/14 presentaban broncoespasmo frecuente, 3/14 tos crónica, 2/14 disfonía y 5/14 laringitis de repetición. Entre los últimos destaca el caso de un paciente de 10 años diagnosticado de laringitis recurrente sin tratamiento, que precisó ingreso en UCI con ventilación mecánica no por episodio de laringitis aguda grave, asociando esputo hemoptoico e imágenes compatibles con edema pulmonar. Presentó buena evolución, siendo remitido a la consulta de neumología pediátrica, realizándose tránsito esofagogastroduodenal con imágenes dudosas de reflujo gastroesofágico, manteniendo mala tolerancia al ejercicio con dolor retroesternal. Función pulmonar normal y prueba de esfuerzo negativa. Se establece tratamiento antirreflujo, habiendo permanecido asintomático durante más de 15 meses. Igualmente el 100% de los casos revisados presentó respuesta al tratamiento. En el 70% de ellos se realizó tránsito gastroesofágico (positivo en 2 casos) y pruebas de función pulmonar (normal en todos).

### Conclusiones

La demora en el diagnóstico es habitual en este tipo de pacientes, instaurándose diferentes tratamientos sin éxito, de ahí la importancia de tener en cuenta estas patologías. En la práctica diaria es difícil acceder al diagnóstico mediante pH-metría y/o impedancia intraluminal, que

son las pruebas de referencia, por lo que el tránsito esofágico ha sido una prueba de uso frecuente en nuestro medio, a pesar de su escaso rendimiento diagnóstico y la elevada radiación. La relación además se sigue subestimando al no tener en cuenta reflujos no ácidos (no detectados en estudios de pH). Nuestra serie de pacientes ha presentado mejoría con la instauración de tratamiento farmacológico empírico encontrándose asintomáticos en las sucesivas revisiones realizadas.



## SECUESTRO PULMONAR INTRALOBAR: EVOLUCIÓN Y MANEJO DESDE EL DIAGNÓSTICO PRENATAL

M<sup>º</sup> Dolores Ariza Mateos, Elena Vázquez Rodríguez, Blanca Burgueño Jiménez, Julia Prados Mezcuca, Isabel Géniz Díaz

*Hospital Virgen de Valme, Sevilla, España*

### Introducción

El secuestro pulmonar es una malformación congénita poco frecuente caracterizada por un segmento anormal de tejido broncopulmonar no funcionante irrigado por una arteria anómala de origen sistémico, sin comunicación con el árbol traqueobronquial.

Existen dos tipos, intralobares (contenidas dentro de la pleura visceral del pulmón normal adyacente) y extralobares (tienen su propia pleura visceral). La mayoría se ubican en el lóbulo inferior izquierdo y son intralobares.

El diagnóstico de las extralobares suele realizarse en el periodo neonatal debido a su alta tasa de asociación con otras malformaciones congénitas. Las intralobares, sin embargo, se diagnostican posteriormente, siendo la mayoría asintomáticas o con sintomatología respiratoria inespecífica.

### Resumen del caso

Varón nacido a término, parto eutócico, Apgar 9/10. Antecedente de ecografía prenatal a las 20 semanas de gestación con imagen sugestiva de secuestro pulmonar izquierdo infradiaphragmático de 3 cm<sup>2</sup> sin repercusión pul-

monar, que persiste en control ecográfico posterior en 31<sup>a</sup> semana. Al nacimiento, ingresa en Neonatología para estudio, con exploración normal salvo soplo cardíaco II/VI, con ecocardiografía y radiografía de tórax normales. Se planifica seguimiento en consultas de Neumología y Cardiología pediátricas.

A los 14 meses permanece asintomático, con exploración y control radiológico normales. Se solicita desde consultas de Neumología TC torácica de alta resolución, donde se evidencia imagen altamente sugerente de secuestro pulmonar intralobar en segmento posterobasal de lóbulo inferior izquierdo. Se remite a hospital de referencia, donde se confirma el diagnóstico mediante angio-TC de tórax, objetivándose aporte arterial a partir de una arteria aberrante procedente de la aorta toracoabdominal y drenaje venoso en vena pulmonar inferior. Actualmente, pendiente de intervención quirúrgica.

### Conclusiones y comentarios

Los secuestros pulmonares son una entidad rara, que pueden diagnosticarse ecográficamente de forma prenatal, y aunque muchos involucionan o desaparecen al final de la gestación, su persistencia, empeoramiento o desaparición deben confirmarse en el periodo postnatal.

El angio-TC se plantea como procedimiento diagnóstico de elección, ya que permite visualizar mejor su irrigación arterial.

La mayoría de secuestros intralobares son asintomáticos. Sin embargo, debemos tener en cuenta su diagnóstico ante neumonías recurrentes o imágenes de condensación pulmonar persistentes, sobre todo del lóbulo inferior izquierdo.

El tratamiento de elección es quirúrgico, existiendo cierta controversia en cuanto al momento de intervención. A pesar de que no existe indicación de cirugía urgente en pacientes asintomáticos, tampoco es conveniente demorarla, para así prevenir infecciones pulmonares recurrentes y hemoptisis masiva.

Figura 1.

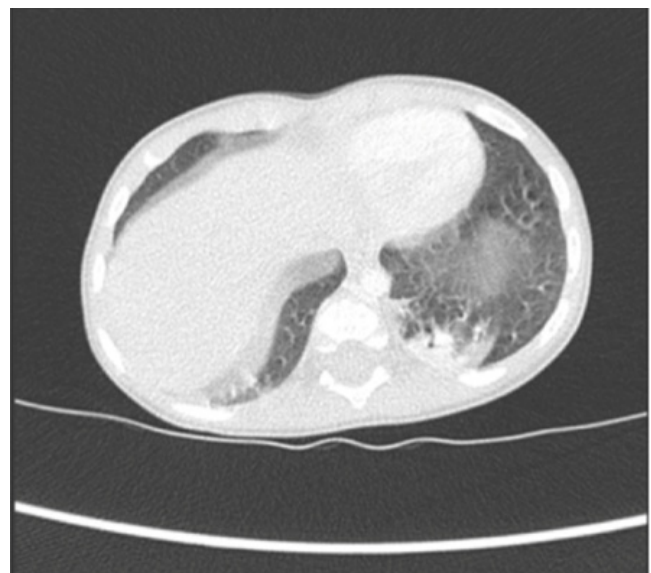


Figura 2.



Figura 3.



### TRAQUEOMALACIA SEVERA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ilargi Urriza Ripa, Marta Martínez Merino, Ana Lavilla Oiz, Ada Yessenia Molina Caballero, Laura Moreno Galarraga, Natividad Viguria Sánchez  
Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

#### Introducción

La traqueomalacia es una entidad infrecuente donde la tráquea anormalmente blanda, presenta colapso antero-posterior de la pared en espiración. Puede afectar a un

segmento, toda la tráquea o incluir bronquios. Son primarias o más frecuentemente secundarias, principalmente asociada a atresia esofágica con fístula traqueo-esofágica (AE-FTE) e iatrogénica (intubación prolongada). El diagnóstico es por fibrobroncoscopia flexible. La evolución es hacia la resolución espontánea, con tratamiento conservador en la mayoría de los casos. Se indica tratamiento quirúrgico si sintomatología grave: episodios ALTE (episodio aparentemente letal), tratándose clásicamente con aortopexia (previamente intervención antirreflujo) pero actualmente se comienzan a implantar prótesis bioabsorbibles.

#### Resumen del caso

Recién nacida pretérmino (36 + 4 semanas EG), embarazo gemelar, sin otros antecedentes prenatales. Ingresó en neonatología por distrés respiratorio y abundantes secreciones. La radiografía de tórax mostraba bucle de SNG con aire abdominal y en tránsito con contraste hidrosoluble presentaba STOP en esófago medio. Se diagnosticó de AE-FTE tipo III, interviniéndose a las 17 horas de vida. Se extubó a los 3 días de vida (ddv), presentando posoperatorio tórpido por disfonía intensa secundaria a paresia de cuerda vocal. A los 12 ddv comenzó con bradicardia, estridor inspiratorio con las tomas y apneas severas precisando reanimación con ambú. Se realizó fibrobroncoscopia flexible observando recuperación de movilidad de cuerda vocal, descartando refistulización y evidenciando traqueomalacia obstructiva. Se comenzó soporte con ventilación no invasiva durante 10 días. Se realizó ecocardiograma que fue normal y pH-metría que mostraba reflujo gastroesofágico moderado tratándose con esomeprazol. Fue dada de alta a los 3 meses de vida con estridor intermitente, intensificándose con el llanto. En su domicilio, presentó episodio ALTE con apnea tras la toma, cianosis perioral de 10 segundos con recuperación tras RCP básica. Reingresó en UCIP, ampliando el estudio con TC torácico y de vía aérea multicorte observando estenosis traqueal en reloj de arena a nivel supracarinal. Se remitió a unidad de cirugía pediátrica de referencia en vía aérea. Inicialmente se realizó aortopexia a los 3 meses de edad. A los 8 meses de vida, por persistencia de episodios ALTE, colocaron prótesis bioabsorbible. Ha precisado de otras 2 prótesis bioabsorbibles (a los 12 y 16 meses de vida) y dilatación traqueal endoscópica con 19 meses.

#### Conclusiones y comentarios

La traqueomalacia es una entidad infrecuente, casi siempre secundaria y asociada a AE-FTE. La mayoría son moderadas, precisando únicamente tratamiento conservador. En caso de traqueomalacias graves, con clínica ALTE, está indicado tratamiento quirúrgico. Actualmente el futuro parece estar en las prótesis bioabsorbibles.

## TUBERCULOSIS LATENTE: UN RETO DIAGNÓSTICO

Branislava Grujic, Jesús Joaquín Carrera Martínez,  
María Jesús Salado Reyes  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción

La incidencia global de la tuberculosis infantil es muy baja especialmente en los países desarrollados. Normalmente los niños se infectan por contacto con los adultos con los que conviven. La mayoría presentan enfermedad extrapulmonar (meningitis o TBC miliar) que se desarrolla rápidamente tras la primo infección y es la forma más severa. Por otro lado están descritos casos de la infección latente, caracterizado por presentar un Mantoux positivo sin asociar ni clínica ni signos de alarma radiográficos.

### Resumen del caso

Presentamos paciente de 13 años de edad que consulta en el servicio de urgencias por presentar un cuadro de un mes de evolución caracterizado por febrícula, astenia y episodios aislados de hemoptisis. Su hermana mayor fue diagnosticada de tuberculosis 4 años antes (fue tratada con éxito según protocolo y en la actualidad presenta lesiones cavernosas). Nuestra paciente fue tratada con isoniacida al presentar Mantoux positivo y radiografía de tórax normal. Al comenzar con la clínica descrita iniciamos estudio presentando Mantoux: positivo (2,5 cm), radiografía de tórax anodina, cultivo de esputo: negativo y baciloscopía: negativa. En la analítica presenta: normalidad de las tres series, bioquímica con inmunoglobulinas normales. TAC: nódulo de 4 mm calcificado en segmento apicoposterior del LSI en relación con granuloma. Otro nódulo de 2 mm sugestivo también de granuloma en el segmento basal posterior del LII. Adenopatías hiliares izquierdas calcificadas. Todo ello en probable relación con secuelas de TBC primaria. Se inicia tratamiento cuádruple con rifampicina, pirazinamida, isoniacida y etambutol que tomará durante dos meses y posteriormente pasará al tratamiento con rifampicina e isoniacida durante 4 meses más.

### Conclusiones y comentarios

El cuadro de febrícula y hemoptisis en este caso ha sido un signo de probable reagudización de la tuberculosis latente. Tras el inicio del tratamiento nuestra paciente presenta mejoría del estado general con desaparición de la clínica. Hay que insistir en el cumplimiento del tratamiento según el protocolo (en este caso durante los 6 meses) y en los controles clínico-analíticos que la terapia combinada conlleva.

## TUBERCULOSIS LINFOBRONQUIAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Jimena de Pedro Olabarri, Estibaliz Catediano Sainz,  
Estela de la Calle Navarro, María Itziar Pocheville  
Guruceta, Mikel Aingeru Santiago Burruchaga  
*Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción

La tuberculosis (TBC) linfobronquial o endobronquial es consecuencia de la compresión y/o infiltración de la vía aérea (VA) desde los ganglios mediastínicos pudiendo conllevar el desarrollo de bronquiectasias y/o estenosis bronquial. Su incidencia se estima en torno al 50% de los casos de TBC pulmonar. Exponemos dos casos con clínica obstructiva de larga evolución y confirmación tras la realización de broncoscopia (FB).

### Resumen del caso

Caso clínico 1: Niño de 4 años remitido desde otro hospital por atelectasia del LM de tres meses de evolución (Rx y TAC). En la FB se visualizó una estenosis por compresión extrínseca a nivel de carina y bronquio principal derecho y un granuloma en LM. La PPD (22 x 22) y el cultivo del LBA fueron positivos. Al tratamiento anti-TBC se añadió corticoide oral (prednisolona 1,5 mg/kg/día) durante un mes siendo la evolución favorable.

Caso clínico 2: niño de 14 meses diagnosticado y tratado de TBC pulmonar en país de origen (China) los 4 meses previos a ser visto. Acudió por atelectasia en LM, tos y dificultad respiratoria. En la FB se visualizó compresión traqueal y un granuloma con oclusión del 80% del bronquio intermediario. La PCR para *M. tuberculosis* fue positiva en el LBA. En la TAC presentó adenopatías paratraqueales mediastínicas e hilares que comprimían vía aérea y una condensación en LM. Se añadió prednisolona a 1,5 mg/kg día a su terapia anti-TBC durante un mes siendo la evolución favorable.

### Conclusiones y comentarios

Los casos referidos presentaron las complicaciones más frecuentes de la TBC linfobronquial: compresión extrínseca de la VA y erosión de la mucosa bronquial. La FB fue diagnóstica, nos permitió estimar el grado de obstrucción endoluminal y el aislamiento del bacilo por PCR y/o cultivo. La evolución fue favorable a las pocas semanas de asociar corticoides orales al tratamiento anti-TBC.



## VALORACIÓN DE LA SEGURIDAD DE DIFERENTES PAUTAS CLÚSTER CON UN EXTRACTO ALERGÉNICO ADMINISTRADO POR VÍA SUBCUTÁNEA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Alicia María García Carrasco, Tamara Roda Canosa, Anselmo Andrés Martín, Guadalupe Pérez Pérez, Martín Navarro Merino

*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

Introducción y objetivos: La inmunoterapia es un tratamiento seguro y eficaz en el tratamiento de la alergia respiratoria. Su administración con pautas cluster o agrupadas permite llegar a la dosis mensual de mantenimiento de forma más rápida en relación a las pautas convencionales. Nuestro objetivo es determinar la seguridad de la pauta rápida de inicio de inmunoterapia (IT).

### Métodos

Estudio descriptivo prospectivo desde febrero a diciembre del 2014 de 32 pacientes tratados en nuestra Unidad, con diferentes neuroalérgenos (9 con *D. pteronyssinus*, 22 con pólenes -8 gramíneas + Olea, 14 Olea 100% -, y 4 con *Alternaria*) con un extracto depot y usando diferentes pautas según el alérgeno.

Pólenes: 1 semana: 0.1 ml + 0.1 ml el primer día, 0.2 + 0.3 a la semana. 0,5 ml al mes.

Ácaros, *Alternaria*: 0.2 ml + 0.3 ml. 0,5 ml al mes (con esta pauta se vacunaron también 2 pacientes Olea 100%).

Se estudiaron la aparición de reacciones adversas.

### Resultados

Durante el periodo de estudio fueron tratados 32 niños, con edades entre 5 y 15 años (mediana 8,9 años). 59,4% niños y 40,6% niñas. La clínica más frecuente que indicó la IT fue el asma y rinoconjuntivitis (68,7%), asma (25%) y rinoconjuntivitis (6,2%). El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el inicio de la IT fue: menos de 2 años (31,2%), de 3 a 5 años (43,7%), de 6 a 10 (21,8%) y más de 10 años (3,1%).

Se usó la pauta inicial (ácaros y alternaria) en el 40,6% de los casos y la tipo pólenes en 59,3%. No hubo reacción local o generalizada en el caso de IT a ácaros y alternaria. Tras la dosis de los 7 días en la IT a pólenes se produjo reacción local en 3 pacientes; en 2 casos eritema local leve y en uno reacción local intensa que precisó administración de metilprednisolona y antihistámicos. En este caso se comenzó de nuevo pauta de inicio a las 2 semanas sin reacción local.

### Conclusiones

En nuestra experiencia la pauta rápida de IT presenta buena tolerancia.

En ningún caso se produjo reacción sistémica.

Se ha producido reacción local en 3 casos (9,3%) en el grupo que recibió vacuna a pólenes. En un solo caso se produjo reacción local intensa que cedió con la administración de medicación, reiniciándose nuevamente sin incidencias.

## NEUROLOGÍA

### ¿COREA DE SYDENHAM? UN CASO ATÍPICO

Marina Balseiro Campoamor, Beatriz Cano del Águila, Beatriz Castillo Barrio, Julián Lara Herguedas, Rosario Cazorla Calleja, Gemma Iglesias Escalera  
*Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España*

#### Introducción

La corea es un movimiento irregular, breve y no predecible. Está presente en reposo y aumenta con el movimiento. Aparece por disfunción de los ganglios basales. En los niños la causa más frecuente de corea adquirida es la corea de Sydenham (96%). Es una enfermedad autoinmune por reactividad cruzada entre anticuerpos frente a *S. pyogenes* y antígenos del núcleo estriado. Suele aparecer 4-8 semanas tras la infección. Puede durar hasta 12-15 semanas y la necesidad de tratamiento depende de la disfunción motora que provoque.

#### Resumen del caso

Niña de 14 años que presenta movimientos involuntarios continuos, incapacitantes, presentes durante el sueño y dificultad para el habla de varios días de evolución. Diagnosticada de fiebre reumática con afectación cardiológica a los 8 años (prolongación del PR en ECG, insuficiencia mitral e insuficiencia aórtica) que se trató con Penicilina Benzatina que ha seguido hasta la actualidad. A la exploración presenta movimientos continuos no propositivos, de las 4 extremidades y tronco, asociados a otros movimientos de flexo-extensión brusca de las extremidades y masticatorios de la boca. Marcha alterada interferida por los movimientos. Asocia disartria y labilidad emocional. Pruebas complementarias: analítica sanguínea con estudio de hierro, cobre, inmunoglobulinas y autoanticuerpos, obteniendo ASLO de 253 UI/ml y anticuerpos antinucleares y anticardiolipina positivos. EEG y RM craneal, normales. Se solicita ITC a Cardiología y Psiquiatría, sin hallazgos relevantes. Recibió tratamiento con Tiaprida y Penicilina sin mejoría. Posteriormente se asocia gammaglobulina y metilprednisolona. Mejoría de forma progresiva con disminución los movimientos coreoatetósicos. Recurrencia a los 5 meses con empeoramiento. No tuvo respuesta al tratamiento con tiaprida y pimozide. Se pone un nuevo ciclo de gammaglobulina y prednisona con mejoría de la sintomatología. Al mes tuvo una nueva recurrencia, se probó tratamiento con carbamacepina con cese de los movimientos. En la evolución fue valorada por Reumatología y ante la sospecha de conectivopatía se añadió al tratamiento colchicina. Con la Carbamacepina se ha conseguido un control total de los movimientos coreicos con recurrencia de estos al retirarlo.

#### Conclusiones y comentarios

Por la forma de aparición, los antecedentes de fiebre reumática y la ausencia de antecedentes familiares positivos, se diagnosticó de corea de Sydenham. Se trata de un caso atípico por la aparición tardía y por la presencia de recurrencias, descritas en la literatura en el 20-30% de los casos. Además asocia un componente autoinmune (autoanticuerpos positivos) sin llegar a cumplir criterios de ninguna enfermedad reumatológica concreta.

### ¿POR QUÉ NO PUEDO TOCAR EL VIOLÍN?

Francisco Javier Mejorado Molano, Juan López Carnero, Estefanía Aguilar Ros, Julia Montoya Bordón, Raquel Cutillas Ruiz, Víctor Soto Insuga  
*Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España*

#### Introducción

La incidencia de ictus infantiles es de 1,3-13 por cada 100.000 casos, siendo más frecuente el tipo isquémico. La sintomatología es variable, desde cuadros clínicos graves como epilepsia, parálisis cerebral o trastornos autonómicos hasta anomalías sutiles como la torpeza motora fina que encontramos en el siguiente caso.

#### Resumen del caso

Niña de 8 años remitida a consulta preocupada por "no poder tocar el violín". Refiere torpeza en mano derecha que previamente no había concedido importancia. Desde el periodo de lactante había presentado preferencia manual izquierda, que los padres habían considerado normal ("es zurda de siempre"). Entre sus antecedentes únicamente destaca embarazo gemelar monocorial biamniótico. Rehistoriando, refiere repercusión también en la mayoría de actividades habituales (alimentación, manualidades, ordenador...). Resto de adquisición de ítems desarrollo psicomotor normales. Presenta síntomas de inquietud motriz, sin afectación en ámbito escolar ni familiar; sin cumplir criterios de trastorno por déficit de atención e hiperactividad (criterios DSM-V según padres: inatención 3/9, hiperactividad 1/6, impulsividad 1/3).

A la exploración presenta atrofia leve de musculatura del miembro superior derecho y del hemitórax ipsilateral; disminución de fuerza en antebrazo y mano (4/5) e interóseos (3/5); leve dismetría en extremidad superior derecha y pinza tridigital (no consigue disociar dedos ni en flexión ni extensión). Carrera con leve disminución de braceo derecho. Resto de exploración neurológica normal incluyendo reflejos osteotendinosos y reflejo cutáneo plantar flexor bilateral.

Ante la focalidad neurológica (monoparesia derecha), se realiza angiorresonancia magnética craneal donde se halla hipoplasia-atrofia extensa de arteria cerebral media izquierda con disminución de volumen de hemisferio cerebral izquierdo (encefalomalacia predominio frontoinsular), compatible con probable lesión isquémica antigua. Además, se objetiva reducción de volumen de hemisferio cerebeloso derecho, por posible diasquisis cruzada. Tras el diagnóstico de ictus isquémico en territorio de ACM izquierda, se realizan ecocardiograma, estudio de trombofilia y EEG de vigilia; todos sin alteraciones.

Desde el inicio con tratamiento rehabilitador (restricción forzada) para mejorar la función de extremidad afectada, la evolución ha sido muy favorable siendo capaz a los 4 meses de realizar pinza término-terminal y reincorporarse a las clases de violín.

### Conclusiones y comentarios

La gran plasticidad neuronal del cerebro infantil favorece que grandes lesiones cerebrales a edades tempranas pueden reflejarse con una escasa clínica y desarrollo psicomotor normal como en el caso expuesto. La presencia de signos de alarma en la anamnesis (preferencia manual antes del año de vida) debe obligarnos a realizar una exploración neurológica minuciosa que será fundamental para orientar el diagnóstico de nuestros pacientes.

## ALUCINACIONES AUDITIVAS EN PACIENTE ESCOLAR CON ENFERMEDAD ORGÁNICA DE BASE

Rafael Chulián Cruz<sup>1</sup>, María del Pilar Martín-Tamayo Blázquez<sup>1</sup>, Gema Gutiérrez Aguilar<sup>1</sup>, Marina García Domínguez<sup>2</sup>, María Muñoz Cabeza<sup>1</sup>, Joaquín Ortiz Tardío<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción

Las alucinaciones auditivas son un fenómeno frecuentemente asociado a trastornos psiquiátricos en el ámbito pediátrico, sin embargo, en ciertas ocasiones dicha sintomatología aparece acompañando a episodios de base orgánica, como pueden ser procesos tumorales, infecciones (encefalitis o VEB entre otras), equivalentes migrañosos (síndrome de Alicia en el país de las maravillas), etc. En este caso, presentamos a un paciente en edad escolar con alucinaciones auditivas en el contexto de una epilepsia del lóbulo temporal.

### Resumen del caso

Paciente de 8 años que durante el último mes presenta varios episodios de alucinaciones auditivas consistentes en ladridos de perro, acompañándose de sensación de miedo, de varios minutos de duración, con dificultad posterior para expresar lo ocurrido y ligera somnolencia. Junto a estos episodios aparece un aura epigástrica as-

cedente, y presencia en ocasiones, de una alteración de la sensación temporal (aumento o disminución de la velocidad de los objetos y del tiempo). Asintomático en periodo intercrisis. Presenta una exploración normal, con Glasgow 15/15 y examen neurológico anodino. En el EEG se observan anomalías paroxísticas a expensas de punta y/o punta-onda en región temporal derecha. En la RM se aprecia una lesión de probable origen residual en centro semioval izquierdo, resto normal. Es diagnosticado de epilepsia del lóbulo temporal e inicia tratamiento con levetiracetam, con desaparición de la sintomatología descrita.

### Conclusiones y comentarios

Ante la aparición de sintomatología típicamente psiquiátrica en pacientes pediátricos, es obligatorio incluir entre las posibilidades diagnósticas ciertos trastornos orgánicos, como la epilepsia del lóbulo temporal, que constituye entre el 30 y el 35% de todas las epilepsias, y cuyo diagnóstico se establece mediante la clínica y el estudio neurofisiológico.

## ARIPIPRAZOL, ¿TAN SEGURO COMO PARECE?

Ainhoa Martín Arévalo, Rubén Blanco Pérez, Sara Chinchilla Langeber, M<sup>a</sup> Rocío Pérez Crespo, Paola Catalina Morales Betancourt, Rebeca Villares Alonso  
*Hospital Universitario de Móstoles, Madrid, España*

### Introducción

El aripiprazol es un neuroléptico de “nueva generación” utilizado cada vez más en adolescentes con trastornos del comportamiento por su buena tolerancia y escasa aparición de efectos secundarios. Entre estos, los más frecuentes son acatisia, síntomas extrapiramidales, estreñimiento; siendo raro el aumento de CPK. Se recomienda iniciar por dosis bajas de 2,5 mg/kg, con un aumento progresivo de la dosis según respuesta clínica, hasta un máximo de 15 mg/día.

### Resumen del caso

Varón de 13 años seguido en Neuropediatría por TDAH, en tratamiento con atomoxetina, y por Psiquiatría por trastorno del comportamiento asociado, en tratamiento con aripiprazol (2,5 mg/día).

Acude a urgencias por episodio de pérdida de conocimiento con movimientos clónicos de los cuatro miembros, precedido por sensación de inquietud e hipertermia. Ante la sospecha de tratarse de un posible síncope convulsivo se ingresa para realización electroencefalograma (EEG).

Durante el ingreso presenta episodio de sudoración profusa, ansiedad, acatisia e hipertonia generalizada con postura en hiperlordosis en bipedestación, que cede al cabo de 3 minutos. Posteriormente presenta dolor generalizado al palpar masas musculares.

La familia refiere episodios similares en los últimos 5 días, coincidiendo con inicio de aripiprazol, no habiéndolos presentado nunca anteriormente.

Se realiza analítica (gasometría venosa, bioquímica con amonio, calcio y CPK) y TAC craneal urgente, objetivándose únicamente elevación CPK hasta 3809 U/l, siendo el resto de pruebas complementarias normales.

Ante sospecha de posible reacción adversa al aripiprazol, este es suspendido, sin presentar episodios similares posteriormente, con disminución progresiva de CPK hasta normalización.

Para completar el estudio se solicita EEG y RMN craneal, siendo ambos normales.

## Conclusiones y comentarios

Aunque la aparición de efectos adversos importantes con aripiprazol a dosis bajas es poco frecuente, se debe considerar durante la anamnesis los antecedentes farmacológicos y aparición de sintomatología neurológica repentina, dado que las reacciones adversas en ocasiones son idiosincrásicas.

## CEFALEA CON DÉFICITS NEUROLÓGICOS TRANSITORIOS CON PLEOCITOSIS LINFOCITARIA EN EL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO, DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA

María del Carmen Melguizo Morales, Raquel González Villén, Beatriz Ruiz Garrido, Rafael Parrilla Muñoz, Concepción Sierra Córcoles, Jesús de la Cruz Moreno  
*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción

La cefalea con déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria en el líquido cefalorraquídeo (HaNDL) es una entidad pocas veces descrita, de etiología desconocida. Se caracteriza por episodios de cefalea intensa acompañados por déficits neurológicos transitorios y pleocitosis en el LCR durante un periodo menor de 3 meses, cursando característicamente de forma asintomática entre los episodios. En el EEG suelen encontrarse ritmos lentos focales no epileptiformes. Los demás estudios etiológicos y estudios de imagen suelen ser normales.

### Resumen del caso

Niño de 13 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, derivado del Hospital de origen con sospecha de invaginación intestinal.

Exploración: dolor abdominal en FID, resto normal. Ecografía abdominal normal, tras ello, inicia somnolencia, escasa respuesta verbal, disminución de fuerza en miembros, coincidiendo con fiebre de 38° ingresando en UCIP; con cefalea, tendencia al sueño y confusión. TAC craneal, RMN cerebral, LCR y FO normal. Orina y tóxicos negativos.

EEG lentificado, signos leves de actividad focal en hemisferio izquierdo. Empieza tratamiento con Aciclovir y cefotaxima y, ante la sospecha de encefalitis inmunomediada, inmunoglobulina humana inespecífica. A las 48 h punción lumbar: glucosa 45 mg/dl, leucocitos 250 (PMN 42%, linfocitos 58%) Gram y cultivo de LCR negativas. PCR y serologías de virus negativas. Anticuerpos NMDRA, VCKG y Neuronales, IgG y albúmina en LCR negativo.

Posteriormente solo presentó cefalea. Al alta, tratamiento con paracetamol si cefalea, y prednisona en dosis decrecientes. A los dos meses presentó dos episodios de cefalea con mareo, diplopía, somnolencia y desorientación. EEG: lentificación focal leve en región parietooccipital izquierda. FO y RMN cerebral normal. LCR: glucosa 61, proteínas totales de 22,8, leucocitos de 2 y hematíes 19.

Posteriormente, en sucesivas revisiones, el paciente presenta un estado neurológico normal, en tratamiento preventivo con flunarizina. Se establece un diagnóstico de HaNDL.

## Conclusiones y comentarios

Ante un cuadro de cefalea que asocie confusión y otros déficits neurológicos, debería hacerse un diagnóstico diferencial con intoxicaciones, alteraciones metabólicas, meningoencefalitis, isquemia del sistema nervioso central, cuadros psiquiátricos y otras entidades, como encefalopatías paraneoplásicas, encefalopatías autoinmunes, encefalomiелitis aguda diseminada, estatus epiléptico no convulsivo, vasculitis, migraña basilar o migraña hemipléjica.

A pesar de ser un cuadro infrecuente, el diagnóstico de HaNDL en un paciente que presente cefalea y un cuadro confusional puede evitarle el inicio de tratamientos antimicrobianos prolongados o con potenciales efectos secundarios.

## COLECCIÓN SUBDURAL COMO COMPLICACIÓN DE MENINGITIS BACTERIANA EN LACTANTES

Rebeca López Gómez, María Jesús Martínez González, María Teresa Labayru Echeverría, Ainhoa García Ribes, Josune Pérez Bascarán, Naiara Olabarrieta Hoyos  
*Hospital Universitario de Cruces, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción

La colección subdural es una reacción inflamatoria por alteración de la permeabilidad vascular para las proteínas y otras moléculas que se acumulan en el espacio subdural. Es una complicación inusual en la meningitis bacteriana y su aparición no tiene implicaciones pronósticas, a diferencia del empiema que se asocia a una mayor probabilidad de secuelas neurológicas. Presentamos 6 casos diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 15 años.

### Resumen del caso

Se presentan 6 niños con edades comprendidas entre 3 y 12 meses, y diagnóstico común de meningitis bacteriana complicada con efusión subdural. Como característica antropométrica, 5 de los 6 casos presentan un perímetro cefálico por encima de P75. El germen implicado fue: neumococo en 4 y meningococo en 2. Se instauró tratamiento con dexametasona y cefotaxima en todos los casos complementado con vancomicina en 5 de ellos. Tras inicio de antibioterapia desaparece la fiebre, con reaparición posterior en la primera semana del inicio del tratamiento. Evolutivamente en todos los casos persiste la fiebre a pesar de tratamiento antibiótico adecuado, manteniendo parámetros de reactantes de fase aguda elevados y negativización de cultivos de LCR. En la segunda semana del ingreso, 4 de nuestros pacientes presentan crisis convulsivas focales que en la mayoría de ellos son autolimitadas, precisando inicio de tratamiento anticonvulsivo en un único paciente. Ante persistencia de fiebre y clínica neurológica se realizan pruebas de neuroimagen, inicialmente ecografía cerebral/ TAC y posteriormente en todos ellos RM cerebral en la que se evidencia un aumento de espacio extraaxial frontal bilateral, más marcado en el lado derecho en la gran mayoría de nuestros pacientes, con engrosamiento y realce meníngeo. La evolución fue favorable en todos ellos con resolución espontánea posterior. Uno de los casos, por su tórpida evolución precisó valoración quirúrgica sin drenaje al no contener material purulento subdural. Durante su seguimiento posterior, uno de los niños ha presentado hipoacusia sensorial bilateral, estando el resto de los pacientes asintomáticos.

### Conclusiones y comentarios

Debemos sospechar una colección subdural como complicación de meningitis bacteriana ante persistencia o reaparición de la fiebre a pesar de tratamiento antibiótico adecuado y/o ante aparición de focalidad neurológica o convulsiones que constituyen generalmente un signo tardío. Basándonos en nuestra experiencia, la macrocefalia podría ser un factor de riesgo en esta complicación. La RM cerebral es un estudio muy útil en la detección de complicaciones en la meningitis bacteriana. En la mayoría de las ocasiones el tratamiento es médico y las complicaciones asociadas son excepcionales.

### DERMATOMIOSITIS VERSUS POLIMIOSITIS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Emilia Fernández Romero, Isabel M<sup>a</sup> González León, Irene Alonso Pérez, Andrea Campo Barasoain, Andrés Rodríguez-Sacristan Cascajo, Inmaculada Ramos Sánchez  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción

La polimiositis-dermatomiositis es una vasculitis sistémica, pleomórfica y crónica, mediada por Inmunidad Humoral. Afecta a músculo, piel, intestino y articulaciones.

Clínicamente presenta debilidad muscular (25%) en cinturas escapular y pelviana y rash cutáneo (50%).

Presentamos un niño con hipotonía de musculatura proximal y alteración bioquímica con GOT, GPT y CPK fluctuantes, diagnosticado con 17 meses de dermatomiositis/polimiositis. Destaca por la atipicidad del cuadro y la temprana edad de presentación.

### Resumen del caso

Niño de 13 meses derivado a consulta de Neurología Pediátrica por hipotonía. Antecedentes personales: Parto eutócico a término. Peso 4090 g. Macrocefalia familiar. Desarrollo psicomotor aparentemente normal. Antecedentes familiares: padre epilepsia tratada hasta los 10 años. Primo hermano paterno distrofia muscular de Becker. Hermano de 3 años sano.

Exploración: no fascies dismórficas, macrocefalia. Em-pático. Debilidad muscular proximal 3/5 en miembros inferiores. Reflejos osteotendinosos ausentes. Gowers positivo. Resto sin hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias: aumento transitorio y alterante de CPK y transaminasas, con periodos de normalización. Electromiograma-electroneurograma: fibrilaciones y ondas positivas de predominio proximal que corresponde a la existencia de un discreto proceso mio-pático. Las conducciones motores y sensitivas muestran valores normales. Biopsia muscular: estudio Inmunohistoquímico panel de Miopatía Inflamatoria: MHC-I: moderada sobreexpresión patológica de membrana patológica parcheada con cierta tendencia de refuerzo perifascicular. CD3/CD8: presencia de 3-4 infiltrados endomisiales de forma aislada. CD20: escasas células positivas. Músculo con discretos cambios inflamatorios. RM de cinturas pelviana y escapular: Vasto externo del cuádriceps derecho: Área de hiperintensidad de señal en las secuencias T2-W en con un tamaño de 3,8 x 0,7 cm en extensión y grosor de la zona proximal del muslo, que traduce la existencia de edema o inflamación muscular. Musculatura de la cintura escapular: Normal.

Evolución favorable tras un año de seguimiento, adquiriendo progresivamente los ítems madurativos adecuados a su edad, aunque persiste discreta debilidad muscular. Se realiza el diagnóstico de polimiositis según los criterios de Bohan y Peter. Seguimiento por Neurología Infantil y Reumatología.

### Conclusiones y comentarios

Es una entidad rara que precisa de la presencia de criterios clínicos de Bohan y Peter para su diagnóstico (**Tabla 1**). Se deben cumplir todos los criterios para asegurar el diagnóstico, como es el caso de nuestro paciente. El tratamiento debe ser multidisciplinar. Los fármacos de primera línea son los corticoides (prednisona 1-2 mg/kg/día), el segundo escalón son el metotrexate y la azatioprina. Como última opción terapéutica: inmunoglobulinas, ciclosporina A, ciclofosfamida o clorambucil. En nuestro caso, dada la escasa expresividad de la clínica y la evolución favorable se mantiene una actitud expectante en el inicio del tratamiento médico.

**Tabla 1.** Criterios de Bohan y Peter

CRITERIOS	DERMATOMIOSITIS	POLIMIOSITIS
1. Debilidad muscular proximal simétrica	+	+
2. Elevación de enzimas musculares	+	+
3. Cambios EMG típicos de miositis	+	+
4. Rash típico	+	+
5. Biopsia muscular que muestra miositis inflamatoria	+	+

Para el diagnóstico de DM:	Para el diagnóstico de PM:
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Es imprescindible la presencia de rash cutáneo</li> <li>- La asegura 4 criterios</li> <li>- Es probable con 3 criterios</li> <li>- Es posible con 2 criterios</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lo aseguran 4 criterios</li> <li>- Es probable con 3 criterios</li> <li>- Es posible con 2 criterios</li> </ul>

## DESCRIPCIÓN DE CRISIS FEBRILES EN CONSULTA DE NEUROPEDIATRÍA

María del Carmen Melguizo Morales, Gloria Viedma Chamorro, Rafael Parrilla Muñoz, Concepción Sierra Córcoles, Raquel González Villén, Jesús De La Cruz Moreno

*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción y objetivos

Las convulsiones febriles son la causa más frecuente de crisis epilépticas en la infancia y uno de los principales motivos de consulta en neurología pediátrica. Se acepta que en su etiología interviene la carga genética, por lo que precisar la historia familiar es importante.

Descripción de las características epidemiológicas de los casos de crisis febriles atendidos durante el 2008 y evolución posterior durante 6 años.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los episodios de convulsión febril atendidos en 2008 en el servicio de urgencias del Hospital Materno-Infantil, utilizando las historias clínicas digitalizadas y análisis estadístico mediante el programa SPSS.

### Resultados

Durante el 2008, 65 pacientes acudieron al servicio de urgencias al presentar una crisis febril, edad media  $1,8 \pm 1,1$  años, predominio de mujeres (52%). Entre los antecedentes familiares: crisis febriles (51,6%) y epilepsia (15,6%). La semiología de las crisis fue: crisis febril típica (91%), crisis febril atípica (4,5%) y estatus febril

(4,5%). Tan solo un 9% repitieron crisis en las 1<sup>o</sup> 24 horas. Pruebas complementarias: se le realizó un EEG 52% encontrando alteraciones en 6 casos (punta onda rolándica, punta onda generalizada, punta onda focal y multifocal) y RMN y/o TAC a un 17%. Evolución: la mediana de recurrencias posteriores fue de  $1 \pm 2$  episodios (1-9), > 1 crisis (18,5%), > 2 crisis (15,4%), > 3 crisis (7,7%), > 4 crisis (9%). Recibieron tratamiento preventivo de crisis con valproico (15,5%) y topiramato (2 pacientes). Diagnóstico neurológico: convulsiones febriles familiares (40%), crisis febriles (52%), crisis febriles plus 11 casos, epilepsia genética familiar 12 casos. El 86% de los pacientes siguieron asintomáticos, 8 pacientes que recibieron tratamiento antiepiléptico tras retirada del fármaco no han vuelto a presentar crisis y 1 paciente presentó crisis de ausencia. De los pacientes que presentaron > 3 crisis (11 pacientes) el 82% realizó tratamiento antiepiléptico y 36% tuvo alguna alteración del desarrollo neurológico.

### Conclusiones

- La presencia de antecedentes familiares tanto de crisis febriles como no febriles (hasta un 67%) son un factor importante en el desarrollo y evolución de las crisis febriles.
- Más de un 30% de los episodios de crisis febriles suelen ser crisis únicas que no requieren seguimiento.
- Las crisis febriles plus y un porcentaje pequeño de crisis febriles familiares de comienzo en el primer año y que repiten más de 5-6 crisis, se pueden considerar son un tipo de epilepsia familiar que nos obligan a iniciar estudio y tratamiento como síndrome epiléptico infantil.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL RECIÉN NACIDO HIPOTÓNICO: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Lidia Inisterra Viu, Clara Udaondo Gascón, Pilar Tirado Requero, Luis Escosa García, Yasmina Mozo del Castillo, Francisco José Climent Alcalá

*Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España*

### Introducción

Las enfermedades neuromusculares pueden presentarse en recién nacidos con hipotonía y debilidad. Sin embargo, debemos descartar primero otras causas más comunes como la sepsis, fallo multiorgánico o enfermedades metabólicas. Una anamnesis completa y una exploración física detallada son esenciales para el enfoque diagnóstico. Además, es muy importante conocer los antecedentes familiares y perinatales ya que muchos de estos embarazos cursan con polihidramnios o posición de nalgas.

Presentamos tres casos diagnosticados en nuestro hospital con hipotonía en los primeros días de vida. Cada uno tiene características peculiares a la exploración que nos ayudan a diferenciarlos.

### Resumen del caso

**Caso 1:** RNPT, polihidramnios en semana 31, cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal en semana 33. Apgar 5/8. Ingresa en UCIN para soporte respiratorio. Presenta hallazgos compatibles con hipotonía de origen central: hipotonía axial y de miembros severa en libro abierto, escasa respuesta inicial a estímulos, llanto débil, escaso reflejo de succión. Fenotipo facial peculiar con hipomimia, microretrognatia y paladar ojival, implantación baja de pabellón auricular y ojos pequeños. Tras el estudio genético se confirma un Síndrome de Prader-Willi con disomía uniparental materna del cromosoma 15.

**Caso 2:** RNPT. Cesárea por presentación podálica. Apgar 4/6. Trasladada a UCIN por hipoventilación con escaso esfuerzo y secreciones en vía respiratoria. Bajo nivel de conciencia, no apertura ocular ante estímulos, hipotonía marcada. No fenotipo dismórfico, facies amímica. Llanto y reflejos arcaicos débiles. Apertura de boca mantenida con babeo constante, no succión ni deglución eficaces. Se realiza biopsia muscular a los 41 días de vida con diagnóstico de miopatía nemalínica.

**Caso 3:** Lactante de un mes que ingresa por presentar hipotonía moderada axial y de miembros con fuerza disminuida. No debilidad de succión. Llanto normal. ROT y Moro abolidos. Presenta EMG neurógeno crónico en bíceps y cuádriceps, sugestivo de Atrofia Muscular Espinal. Estudio genético con delección en homocigosis del gen SMN1.

### Conclusiones y comentarios

Enfermedades tan diferentes como las presentadas pueden tener un mismo síntoma inicial. Ante un neonato con posición en libro abierto y disminución de la actividad espontánea, debemos realizar un examen físico y neurológico

detallado, buscando signos o síntomas guía que nos indiquen una sospecha ante la cual solicitar un estudio genético u otras pruebas complementarias. El llanto, la mímica facial y los reflejos osteotendinosos son claves en su evaluación, así como los rasgos dismórficos.

## DIPLOPÍA AGUDA POR MIOSITIS AGUDA IDIOPÁTICA

María del Carmen Melguizo Morales, Raquel González Villén, Concepción Sierra Córcoles, África Ávila Casas, Jesús de la Cruz Moreno

*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción

La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI), también conocida como pseudotumor orbitario, es una entidad clínica infrecuente. Puede afectar a todos los componentes de la órbita o a cualquiera de los tejidos blandos: miositis (inflamación de un músculo), tenonitis (inflamación de la cápsula de Tenon), dacrioadenitis (inflamación de la glándula lagrimal), etc. La miositis, es la forma de presentación más frecuente. En un 90-95% es unilateral y los pacientes generalmente presentan dolor ocular, aumentado con el movimiento, y diplopía.

### Resumen del caso

Niña de 12 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por diplopía aguda con dolor ocular bilateral e hiperemia conjuntival de 3 semanas de evolución. En la exploración esta afebril destacando hiperemia conjuntival con pequeñas hemorragias subconjuntivales en la zona de inserción de los restos horizontales, leve exotropía por paresia del recto medio (RM) del ojo derecho (OD) siendo el resto de la exploración normal incluyendo el fondo de ojo. Se realiza TAC craneal de urgencias donde se aprecia engrosamiento del vientre muscular del RM de probable origen inflamatorio. La exploración sistémica fue normal así como el resto de pruebas complementarias. Se inició tratamiento con ibuprofeno y oclusiones alternas con remisión de la sintomatología. Días después acude de nuevo a urgencias por diplopía apreciándose en la exploración paresia recto lateral (RL) del ojo izquierdo (OI). En la RMN se aprecia engrosamiento del vientre muscular del RM del OD y del RM y RL de OI con aspecto inflamatorio. Ante la reagudización de la sintomatología se inicia tratamiento con bolos intravenosos de corticoides y posterior pauta descendente consiguiendo la remisión completa de la sintomatología. La RMN control a los 4 meses fue normal.

### Conclusiones y comentarios

En nuestro caso diagnosticamos a la paciente de miositis ocular dados los hallazgos clínicos y de las pruebas de imagen. Es fundamental realizar el diagnóstico diferencial entre el SIIO y otras patologías con similar presentación como pueden ser la celulitis orbitaria, la oftalmopatía tiroi-

dea, la *miasthenias gravis*, la sarcoidosis y tumores. Para el diagnóstico se recomienda estudio analítico y RMN. En los casos leves se puede emplear AINES pero el tratamiento de primera línea son los corticoides sistémicos.

## DIPLOPIA Y PARESIA DEL VI PAR COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE LYME

Leire Castaños Lasa, Gisela Muñoz García, Henar Arranz García, Sara Hermoso Borrajo, Juan Ignacio Montiano Jorge, Intzane Ocio Ocio

Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu, Vitoria, España

### Introducción

El VI par craneal (oculomotor externo) puede afectarse por distintas causas que han de tenerse en cuenta a la hora de plantear el diagnóstico diferencial. Las más frecuentes son las neoplasias del sistema nervioso central y los traumatismos; con menos probabilidad se debe a etiología infecciosa o inflamatoria, elevación de la presión intracraneal o problemas congénitos, entre otros.

### Resumen del caso

Se presenta el caso de un adolescente de trece años que ingresó para estudio de diplopía de cinco días de evolución. Entre los antecedentes destacaba un viaje de tres semanas de duración a Argentina del que había vuelto hacía un mes, donde la familia le observó más apático, inapetente y con dolores articulares que atribuyeron al deporte. Además tuvo contacto con perros tanto en su domicilio como en el viaje. No referían fiebre, traumatismo, cuadro cutáneo, ni otros.

A la exploración destacaba una paresia del VI par izquierdo, un nistagmo horizontal a la derecha con la mirada forzada a dicho lado, un parpadeo de ojo derecho anular y una marcha en tándem, puntillas y talones inestables. El resto de la exploración física y constantes eran normales.

En el área de Urgencias se realizó TAC craneal con resultado normal y se extrajo analítica sanguínea. Durante el ingreso se completó el estudio con RMN de órbitas y cerebral sin hallazgos patológicos, y fue valorado por Oftalmología objetivándose la alteración descrita como único hallazgo reseñable.

A la semana del alta fue citado en consultas de Neuropediatría sin encontrarse cambios en la exploración, e iniciándose tratamiento con doxiciclina oral durante 21 días ante la llegada de una IgG positiva para *Borrelia burgdorferi*. Con el diagnóstico de enfermedad de Lyme se realizó además estudio cardiológico que fue normal. Durante el seguimiento inicial presentó solo mejoría parcial e intermitente, por lo que para descartar *miastenia gravis* se solicitaron anticuerpos anti-receptor de acetilcolina que resultaron negativos. A los tres meses de fina-

lizar el tratamiento el paciente se encuentra asintomático, con exploración física normal e IgG indeterminada para *Borrelia burgdorferi*.

### Conclusiones y comentarios

Es tan fundamental conocer la prevalencia de las distintas causas que pueden ocasionar un mismo hallazgo clínico, como realizar una adecuada anamnesis que permita afinar el diagnóstico diferencial de forma eficiente.

Como en nuestro caso, la enfermedad de Lyme puede presentar una clínica inicial inespecífica y pasar desapercibida. Si bien el pronóstico suele ser bueno, puede conllevar importantes consecuencias sin el tratamiento específico precoz.



## ENCEFALITIS AUTOINMUNE POR AUTOANTICUERPOS CONTRA EL RECEPTOR DE N-METIL-D-ASPARTATO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Mariña Verde de la Torre, Lorena Vázquez Gómez, Alberto Alvarino Castro, Susana Castro Aguiar, Ana María Prado Carro, Jerónimo José Pardo Vázquez  
Hospital Teresa Herrera, A Coruña, España

### Introducción

La encefalitis por autoanticuerpos contra el receptor de N-metil-D-aspartato (Ac. anti-NMDAr) es una entidad descrita recientemente. Los primeros casos se asociaron a teratomas ováricos, pero en niños la etiología paraneoplásica es menos frecuente.

Produce afectación cognitiva, comportamental y autonómica. Suele debutar con cambios de comportamiento y agitación presentando posteriormente convulsiones, movimientos anormales o insomnio.

El diagnóstico se realiza mediante detección de Ac. anti-NMDAr en suero o LCR y suele asociar pleocitosis y enlentecimiento generalizado en EEG. Se deben realizar estudios de imagen para descartar etiología neoplásica

El tratamiento incluye corticoides a dosis altas e inmunoglobulina intravenosa (IGIV), con o sin plasmaféresis, utilizando en casos refractarios ciclofosfamida o rituximab.



### Resumen del caso

Presentamos dos casos de encefalitis autoinmune anti-NMDAr.

**Caso 1:** niña de 11 que presenta crisis convulsiva asociando cefalea, astenia y menor rendimiento escolar las semanas previas.

**Caso 2:** niño de 13 años que presenta trastorno agudo del comportamiento con síntomas psicóticos.

Ninguno tiene antecedentes de interés y los estudios al ingreso de ambos pacientes son normales salvo datos de encefalitis vírica en LCR (EEG también sugestivo en caso 1) iniciándose tratamiento con aciclovir. Evolución neurológica desfavorable por lo que se suspende aciclovir tras descartar encefalitis herpética y ante la sospecha de encefalitis autoinmune se pauta corticoterapia e IGIV. Empeoramiento progresivo a pesar del tratamiento presentando desconexión del medio casi permanente, discinesias, convulsiones, ciclo vigilia-sueño alterado y disfunción autonómica.

A las 4 y 2 semanas de ingreso (casos 1 y 2 respectivamente) se confirma positividad para anti-NMDAr en LCR. Se realizan estudios para descartar etiología paraneoplásica (negativos) y ante refractariedad al tratamiento se inicia plasmaféresis asociada a ciclofosfamida en caso 1 y a corticoterapia en caso 2.

Evolución favorable ambos pacientes. El caso 1 se trató con plasmaféresis asociada a ciclofosfamida, sustituida posteriormente por rituximab por escasa respuesta. El caso 2 se trató con plasmaféresis y corticoterapia, presentando evolución favorable sin necesidad de tratamiento inmunomodulador.

Actualmente el caso 1 presenta exploración neurológica normal y buen rendimiento escolar; el caso 2 se encuentra en fase de recuperación, presentando pequeñas dificultades con la escritura y el cálculo.

### Conclusiones y comentarios

La encefalitis autoinmune debe considerarse en pacientes jóvenes con rápidos cambios de conducta, psicosis, movimientos anormales, ...

Está infradiagnosticada debido a su desconocimiento, fundamentalmente en Pediatría.

Se ha descrito recuperación completa o secuelas leves en aproximadamente el 70% de los casos, desarrollando el resto secuelas graves.

Se recomienda ecografía/RM abdominal periódica en los 2-4 años postencefalitis.

### ENCEFALITIS POR *MYCOPLASMA PNEUMONIAE*: UN DIAGNÓSTICO MÁS FRECUENTE DE LO QUE PARECE

Blanca Ruiz de Zárate Sanz, Gema Gutierrez Aguilar, Gloria Quesada Trujillo, Isabel Mayordomo Morales, Joaquin Ortiz Tardío

Hospital de Jerez de La Frontera, Cádiz, España

#### Introducción

*Mycoplasma pneumoniae* es un importante agente causante de encefalitis en niños. La afectación del sistema nervioso central es la complicación extrapulmonar más frecuente causada por este germen. Debido a la dificultad para detectar la presencia de la bacteria en líquido cefalorraquídeo, es en la mayoría de los casos un diagnóstico de presunción.

#### Resumen del caso

Niña sana de 4 años que consulta por inestabilidad de la marcha con frecuentes caídas al suelo de inicio hacía doce horas. Desde hace 4 días presenta tos y dificultad respiratoria, sin fiebre. Está siendo tratada con azitromicina oral y salbutamol inhalado.

Exploración: afebril, constantes mantenidas, leves alteraciones en la ACP consistentes en subcrepitantes de predominio derecho con sibilancias espiratorias escasas. No distrés respiratorio.

Estado de conciencia preservado, pares craneales sin alteraciones, buen tono y fuerza muscular, ROT presentes y simétricos, Temblor de tronco con signo del trípode presente, temblor fino intencional en dedos, dismetría moderada bilateral, marcha inestable con aumento de la base de sustentación, buscando apoyo en la pared (vídeo).

Signos meníngeos negativos.

El TAC craneal resulta normal y la punción lumbar demuestra alteraciones sutiles del líquido cefalorraquídeo (leucocitos: 13/mm<sup>3</sup> de predominio mononuclear, glucosa: 57 mg/dl y proteínas 13 mg/dl).

Se ingresa en planta con el diagnóstico de presunción de cerebelitis aguda infecciosa frente a cerebelitis postinfecciosa de tipo autoinmune, instaurándose precozmente tratamiento con Aciclovir i.v.

La RMN cerebral realizada no demuestra alteraciones.

A las 48 horas, comienza con fiebre de hasta 38,5°, aumenta la somnolencia, la inestabilidad en la marcha e inicia afasia motora y desconexión del medio de forma intermitente.

El EEG urgente demuestra signos leves-moderados de disfunción cerebral difusa.

Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos con el diagnóstico de Encefalitis aguda. Se mantiene tratamiento con aciclovir i.v. y azitromizina oral hasta resultado de cultivo LCR y Serología. La detección de virus neurotrofos y el cultivo de LCR resultan negativos.

En el análisis serológico se detectan títulos altos de IgM para *Mycoplasma pneumoniae*.

Su evolución durante el ingreso resulta satisfactoria.

Persiste al alta, leve temblor intencional sin disimetría, aumento de la base de sustentación con marcha atáxica aunque independiente sin caídas.

## Conclusiones y comentarios

*Mycoplasma pneumoniae* debe ser tenido en cuenta como posible agente etiológico de encefalitis, aún en ausencia de clínica respiratoria.

En nuestra paciente, la clínica inicial de cerebelitis aguda junto con la ausencia de fiebre y la preservación del estado de conciencia nos hizo retrasar el diagnóstico.

El curso de las encefalitis causadas por este germen suele ser leve y en su mayoría evolucionan favorablemente sin secuelas.

## ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA EN CONTEXTO DE INFECCIÓN INVASIVA NEUMOCÓCICA EN PACIENTE CON HIPOESPLENIA ADQUIRIDA

Ana Díez Izquierdo, Montserrat García Puig, Nuria Gorina Ysern, Pau Ventosa Rosquelles, Berta Rodríguez Bayes, Nathalia Joaqui López

Hospital General de Catalunya, Sant Cugat Del Vallès, Barcelona, España

## Introducción

La encefalomyelitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad poco frecuente en Pediatría que requiere un alto índice de sospecha, con importantes implicaciones terapéuticas y pronósticas. Se trata de una afección in-

flamatoria-desmielinizante del SNC, mediada inmunológicamente, que usualmente sigue a una infección y cursa con síntomas neurológicos multifocales y encefalopatía. No existen marcadores que permitan confirmar el diagnóstico siendo preciso apoyarse en elementos clínicos.

Los pacientes asplénicos o los que presentan función esplénica deteriorada están en riesgo de sepsis fulminante a menudo causada por gérmenes encapsulados acuñándose el término de sepsis postesplenectomía.

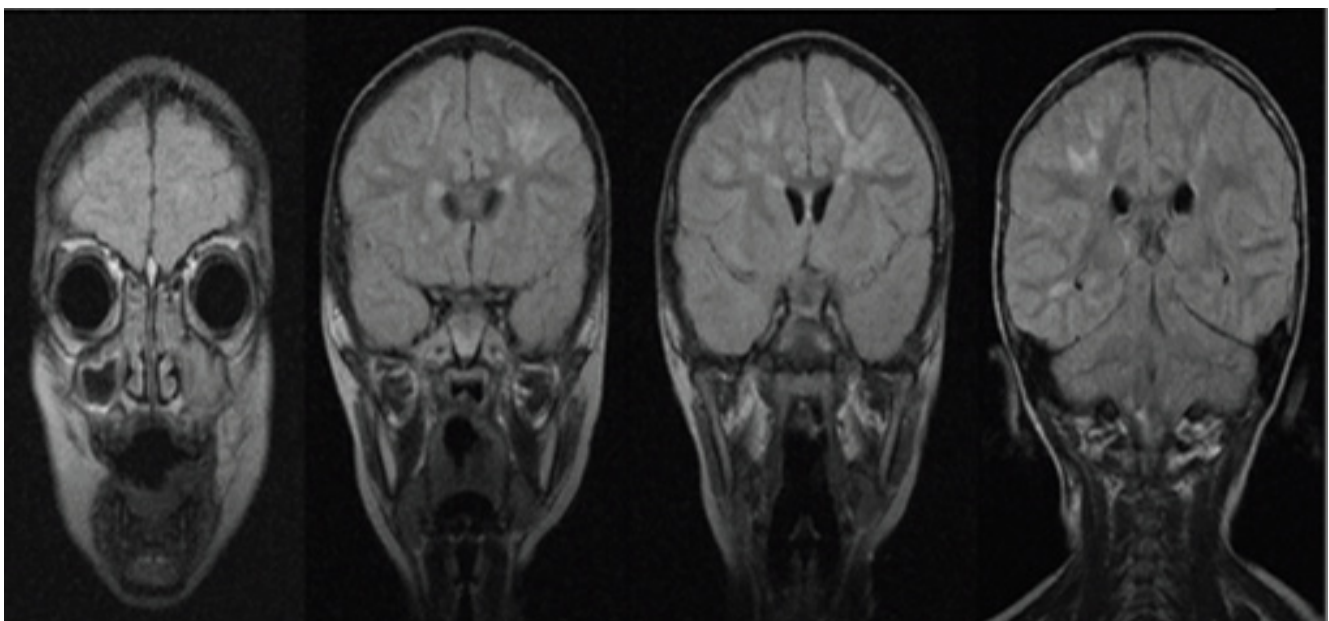
Se presenta el caso de un paciente que presenta sepsis neumocócica un año después de haber sido ingresado por sepsis meningocócica grave. La evolución es favorable con tratamiento corticoideo. La ecografía abdominal descubre involución del bazo

## Resumen del caso

Niño de 2 años y 11 meses acude a urgencias por rino-rrea y fiebre de 48 horas de evolución; vómitos incoercibles en las últimas horas con decaimiento progresivo. Como antecedentes personales destaca a los 19 meses sepsis meningocócica con afectación meníngea y coagulación intravascular diseminada.

A su ingreso presenta mal estado general, palidez cutánea con mala perfusión, obnubilación y rigidez nuchal, por lo que precisa intubación y ventilación asistida durante 48 horas iniciando antibioterapia empírica endovenosa (cefotaxima + vancomicina) previa recogida a cultivos, obteniendo PCR en LCR positiva para *Streptococcus pneumoniae* y hemocultivo positivo para el serotipo 10A.

A los 6 días de ingreso presenta deterioro neurológico con hemiparesia izquierda, reaparición de fiebre y edemas distales. La RM evidencia cerebritis y sospecha de encefalomyelitis aguda diseminada (EDAM) precisando corticoterapia a dosis máximas durante 7 días hasta mejoría clínica. La evolución posterior es favorable con recuperación total, detectándose en RM bazo residual.



### Conclusiones y comentarios

Entre el diagnóstico diferencial planteado existe cierta controversia con cerebritis, vasculitis o EMAD

La EMAD es una enfermedad inflamatoria desmielinizante que afecta a la sustancia blanca subcortical, afectando habitualmente a pacientes pediátricos con antecedentes de infección o de inmunización. El curso habitual es monofásico y la clínica habitual cursa con afectación neurológica multifocal.

Las principales claves diagnósticas son: antecedente de cuadro infeccioso entre 2-30 días antes del inicio, sintomatología neurológica polisintomática y multifocal, lesiones desmielinizantes multifocales en la sustancia blanca detectadas en la RM y descartar

A pesar de que la EMAD es una enfermedad infrecuente debe contemplarse en el diagnóstico diferencial en los casos infecciosos, inflamatorios o desmielinizantes del SNC cuando la clínica y la resonancia magnética lo sugieren.

### ENFERMEDAD DE HUNTER ATENUADA

José Antonio Alonso Cadenas, Beatriz Bernardino Cuesta, Saioa Jiménez Echevarría, Laura López Marín, Luis González Gutierrez-Solana

*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

#### Introducción

La enfermedad de Hunter es un tipo de mucopolisacaridosis, grupo heterogéneo de trastornos crónicos y multisistémicos que resultan de la deficiencia individual de distintas enzimas lisosomales implicadas en la degradación secuencial de los glucosaminoglucanos (GAG). Su hidrólisis incompleta produce su depósito en los tejidos. Su prevalencia se estima en 1/22.500 individuos. Actualmente se describen 7 tipos de MPS, en todas se conoce el enzima deficitario y, por tanto, el GAG acumulado.

#### Resumen del caso

Caso clínico Niño de 9 años con enfermedad de Perthes desde hace 5 años, que acude a consulta de neurología remitido desde traumatología para descartar mucopolisacaridosis por tener un hermano mayor con enfermedad de hunter. Antecedentes personales: hipermetropía, intervenido de adenoamigdalectomía y portador de drenajes transtimpánicos por otitis serosas de repetición a los 4 años. Datos antropométricos: peso 40,6 kg (P72), talla 135 cm (P29), PC 54cm (P64). En la exploración física destaca: el cuello corto, limitaciones articulares siendo la más evidente en la flexión anterior de los hombros, la cifosis dorsolumbar con hiperlordosis correctora y las manos levemente en garra. Es evaluado por: cardiología, otorrinolaringología y oftalmología, siendo todo normal salvo una hipoacusia neurosensorial bilateral para agu-

dos. Se realiza una determinación de glucosaminoglucanos en orina y un análisis enzimático en sangre periférica compatibles con diagnóstico de enfermedad de hunter (mucopolisacaridosis tipo II). Resto de pruebas complementarias normales (resonancia magnética cerebral y ecografía abdominal), excepto radiografía de columna compatible con cifosis lumbar y alteración anatómica a nivel de la vértebra L2 en forma de gancho.

### Conclusiones y comentarios

Las formas atenuadas de las mucopolisacaridosis pueden pasar desapercibidas o incluso llegar a ser mal diagnosticadas por no presentar el fenotipo tosco peculiar, lo que provocaría un retraso en el diagnóstico y por lo tanto en el inicio del tratamiento. Los antecedentes personales de infecciones respiratorias durante los primeros años de vida son determinantes para sospechar este tipo de enfermedades.



### ENFERMEDAD DE MOYAMOYA, UN DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE

Sonia Garófano Montero, Francisco Javier Dávila Corrales, Myriam Ley Martos, Branislava Grujic, Ana Estalella Mendoza, Isabel María Calvo Morales

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

#### Introducción

La enfermedad de Moyamoya es una patología cerebrovascular poco frecuente que predispone a sufrir accidentes cerebrovasculares (ACV). Está caracterizada por la estenosis progresiva de la arteria carótida interna y sus ramas principales, junto a la aparición de una gran red vascular colateral de morfología anómala, a expensas, principalmente, de las carótidas externas y el sistema vertebrobasilar.

## Resumen del caso

Paciente de 4 años de edad trasladada a nuestro hospital por presentar dos episodios de disartria con una semana de intervalo. Tras el primer episodio es ingresada en su hospital de origen donde realizan TAC y RMN que resultan patológicos, con hallazgos inespecíficos. No presenta otra clínica asociada ni disminución del nivel de conciencia. A su llegada presenta una exploración neurológica normal. Realizamos analítica y punción lumbar, siendo ambas normales. Durante su ingreso se inicia tratamiento con oxcarbacepina, manteniéndose asintomática y siendo dada de alta en espera de nueva RMN.

A los 4 días ingresa de nuevo por episodio de pérdida de fuerza en miembro inferior derecho, sin presentar recuperación completa. Se realiza nueva RMN en la que se aprecia imagen compatible con infarto agudo corticosubcortical y un realce anómalo a lo largo de las colaterales lenticuloestriadas de difícil interpretación. Se inicia tratamiento profiláctico con aspirina. Ante la sospecha clínica de etiología vascular se solicita nuevo EEG y una arteriografía. Se realiza EEG en el que se aprecia lentificación del trazado bilateral durante la hiperventilación, acompañándose de un déficit motor isquémico transitorio. En la arteriografía se observa oclusión de la arteria cerebral media bilateral con presencia de abundantes colaterales desde ramas tálamo perforantes y tálamo estriadas, diagnosticándose en base a la clínica y los hallazgos en las pruebas complementarias de enfermedad de Moyamoya estadio V de Suzuki.

Durante su ingreso presenta nuevo infarto que cursa, al inicio, con disartria y progresa hasta hemiparesia derecha. Es trasladada a cuidados intensivos, donde es dada de alta a las 72 horas presentando aún disminución de la fuerza en miembros derechos, disartria y parálisis facial.

Los padres de la paciente deciden traslado a otro hospital de su compañía aseguradora para realizar intervención quirúrgica.

## Conclusiones y comentarios

La evolución natural de esta enfermedad es progresiva, ocasionando un importante deterioro neurológico secundario a los ACV, por lo que es importante su diagnóstico y tratamiento precoz, incluyéndolo en el diagnóstico diferencial de los accidentes isquémicos transitorios de repetición. Actualmente el tratamiento de la enfermedad de Moyamoya sintomática es quirúrgico, debiendo realizarse la intervención lo antes posible.

## EPILEPSIA EN NIÑOS, EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL DE NIVEL 2

Catarina Maia<sup>1</sup>, Ana Raquel Moreira<sup>2</sup>, Cecília Martins<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho, Vila Nova De Gaia, Portugal

<sup>2</sup> Centro Hospitalar do Médio Ave, Vila Nova De Famalicão, Portugal

### Introducción y objetivos

La epilepsia es un trastorno neurológico común en los niños. Este estudio tuvo como objetivo analizar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con epilepsia seguido en una consulta de Pediatría- enfermedades neurológicas de un hospital de nivel 2.

### Métodos

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los niños y adolescentes con epilepsia seguidos en Pediatría- enfermedades neurológicas, entre mayo de 2009 y junio de 2014. Los registros médicos fueron consultados y analizados las variables demográficas, antecedentes personales y familiares, el tipo de crisis, los exámenes complementarios, el tratamiento establecido y el resultado clínico. Los datos fueron analizados con el programa SPSS Statistics 20.0.

### Resultados

Se incluyeron 42 pacientes, el 54,8% eran varones, con una edad media al diagnóstico de 78 meses. Cuatro niños (9,5%) tenían antecedentes de prematuridad, 3 (7,1%) tenían una historia de sufrimiento fetal y 3 (7,1%) tenían antecedentes de convulsiones febriles. Los antecedentes familiares de epilepsia fueron positivos en el 53,7% de los casos. La primera crisis fue generalizada en 60% de los niños. La duración de la crisis fue inferior a 5 minutos en 45% de los casos. Después de este primer episodio, 98% de los niños fueron sometidos a EEG, que fue anormal en el 69% de los casos y estos iniciaron tratamiento con antiepilépticos. Imagen cerebral se realizó en 27 pacientes (64,3%), y veo alterada en 4 (15,4%). De los 42 pacientes, aproximadamente mitad tuvieron nuevas crisis y en 75% de los casos, estas ocurrieron en los 6 meses siguientes al primer episodio. Treinta y seis pacientes (86%) han repetido EEG durante el seguimiento y, de estos, 5 (20%) tenían actividad paroxística que no estaba presente en el primer EEG. La mayoría de los niños mejoraron con monoterapia. Se detectaron comorbilidades en el 30% de los niños, sobre todo retraso de desarrollo / deterioro cognitivo psicomotor (21,4%).

### Conclusiones

La historia clínica detallada y el EEG son esenciales para el diagnóstico de la epilepsia. A pesar de la ansiedad parental que esta enfermedad causa, el pronóstico es bueno en la mayoría de los niños. Sería interesante realizar estudios longitudinales para determinar la incidencia nacional de la epilepsia en los niños y sus características.

## EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA, UN RETO DIAGNÓSTICO

Macarena Reolid Pérez, Ana María Huertas Sánchez, Ana Elena Pascua Santamaría, Gema Mira-Perceval Juan, Francisco Gómez Gosálvez, Rocío Jadraque Rodríguez

*Hospital General Universitario de Alicante, España*

### Introducción

Las epilepsias parciales continuas en edades tempranas de la vida suelen convertirse en encefalopatías epilépticas graves donde se asocia una epilepsia refractaria a los diferentes FAE, una repercusión cognitiva y, en muchas ocasiones como el caso que se expone, un infausto pronóstico tras alcanzar una etiología.

### Resumen del caso

Niña de 23 meses que inicia crisis parciales continuas y mioclonías resistentes a diferentes fármacos antiepilépticos, tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas. Se trata de una niña previamente sana, con desarrollo psicomotor normal y sin antecedentes familiares de interés. Su examen físico al inicio de las convulsiones era normal así como las progresivas pruebas complementarias practicadas (RMN cerebral con y sin espectroscopia, EMG, potenciales evocados, estudios neurometabólicos y biopsia muscular) excepto EEG en el que se evidencia un estatus eléctrico focal alternante, evolucionando además hacia una hepatopatía progresiva. Finalmente se solicita estudio genético de enfermedades mitocondriales y, tras dos meses y medio en estatus parcial complejo, se confirma la presencia de la mutación C en heterocigosis en el exón 21 del gen POLG siendo esta compatible con enfermedad de Alpers-Hunttenlocher.

### Conclusiones y comentarios

La epilepsia parcial continua refractaria a fármacos antiepilépticos a una edad precoz, con un patrón de EEG de estatus eléctrico focal, y asociada a una hepatopatía y una encefalopatía progresivas, han supuesto hasta la fecha todo un reto diagnóstico. Actualmente gracias al desarrollo de estudios genéticos, podemos confirmar lo que venía siendo hasta ahora una sospecha clínica.

## EPILEPSIA SECUNDARIA A ESQUISENCEFALIA, UN INFRECUENTE TRASTORNO NEUROLÓGICO

Iria Germil Ares, Laura Fernández Pereira, Cristina Cabezas López, Lucía Rial Hermida, Iria Carballeira González, Elena Maside Miño

*Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña, España*

### Introducción

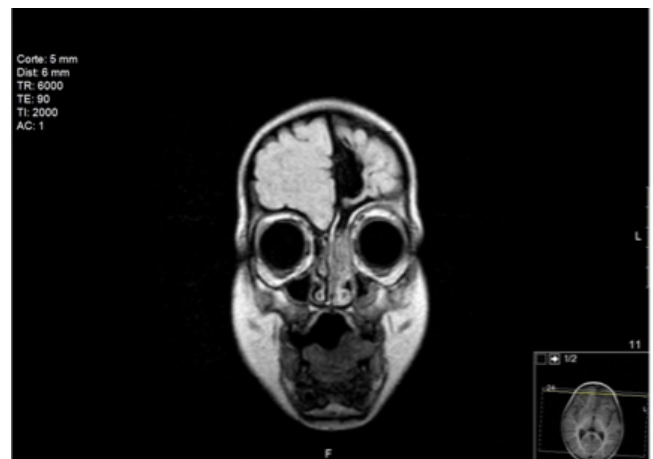
La esquisencefalia es un raro trastorno de la migración neuronal, caracterizado por la existencia de hendiduras

profundas en la corteza cerebral (uni o bilaterales) desde la piamadre hasta la superficie de los ventrículos laterales, recubiertas de sustancia gris, anormalmente constituida. Afecta principalmente a los lóbulos parietales y frontales diferenciándose dos tipos: de labio cerrado (los bordes de la hendidura se aproximan entre sí) o de labio abierto (los bordes están separados por líquido cefalorraquídeo). Su etiología es heterogénea e incierta, incluyéndose las alteraciones genéticas (mutación en el cromosoma 10q26.1, gen EMX2), infecciones congénitas (CMV, VHS...), agentes teratogénicos, procesos traumáticos (amniocentesis, biopsia de vellosidades coriónicas...). En la mayor parte de los casos no se establece una causa concreta.

### Resumen del caso

Se presenta el caso de una niña de 3 años sin antecedentes personales ni familiares de interés salvo leve retraso en el lenguaje expresivo. Acude a Consultas de Neurología por episodios de cese brusco de actividad, desviación de la mirada hacia arriba, desconexión del medio y tendencia a la hipertonía con balanceo, de unos 30-40 segundos de duración, en número variable (1-4 al día), de 1 mes de evolución. Referían recuperación espontánea de la actividad, salvo en ocasiones, finalizando con apertura y cierre de boca, seguidas de somnolencia durante 30-60 minutos. La exploración física y neurológica es normal. Se le realizó un EEG donde se evidenciaba actividad epileptiforme muy abundante, en forma de salvas de proyección frontal a frontotemporal izquierda con tendencia a la difusión a áreas homónimas contralaterales.

Ante la sospecha de crisis parciales complejas, se inicia tratamiento antiepiléptico y se realiza RNM, objetivándose una alteración del desarrollo cerebral en el polo anterior de lóbulo frontal izquierdo, con una hendidura del parénquima cerebral, sin aparente comunicación con ventrículo lateral izquierdo, compatible con esquisencefalia. En controles posteriores se objetiva buena evolución de la paciente, con desaparición de las crisis tras inicio de tratamiento y mejoría del EEG con significativa reducción de la actividad epileptiforme.



## Conclusiones y comentarios

La esquisencefalia es una infrecuente patología caracterizada por la tríada: trastorno motor, discapacidad intelectual y crisis convulsivas con marcada heterogeneidad fenotípica, cuyo diagnóstico se realiza con pruebas de neuroimagen (idealmente RNM).

En cuanto al tratamiento, este es sintomático. Habitualmente las crisis comiciales se controlan sin dificultad, pero casos refractarios podrían beneficiarse de intervención quirúrgica con resección de la zona epileptógena o implantación de derivaciones en caso de hidrocefalia.

## ESTATUS DISTÓNICO SECUNDARIO A ENFERMEDAD MITOCONDRIAL

José Ignacio González Márquez, Beatriz Muñoz Cabello, Marcos Madruga Garrido, Olga Alonso Luengo  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción

Las enfermedades mitocondriales son un grupo heterogéneo de trastornos que resultan de la disfunción primaria de la cadena respiratoria mitocondrial y que causan alteraciones en múltiples sistemas, amplia variabilidad clínica y, generalmente, pobre correlación entre genotipo y fenotipo.

El diagnóstico de las enfermedades mitocondriales puede ser complejo, precisando combinar hallazgos clínicos, bioquímicos, anatomopatológicos y genéticos. A pesar de que no existe una terapia modificadora de la enfermedad, es importante establecer medidas de soporte, prevenir complicaciones evitables y tratarlas precozmente.

La distonía es un síntoma habitual en las enfermedades mitocondriales. En el contexto de dolor, enfermedades intercurrentes, procedimientos quirúrgicos o cambios en el tratamiento farmacológico pueden producirse exacerbaciones que pueden provocar un estatus distónico.

### Resumen del caso

Se presenta el caso de un niño de 13 años en seguimiento por Neuropediatría desde el periodo de lactancia por retraso madurativo global, presentando en la evolución tetraparesia espástico-distónica y retraso cognitivo severo.

En 2013 ante la sospecha de enfermedad mitocondrial por los hallazgos en neuroimagen se realiza biopsia muscular donde se detecta déficit del complejo I de la cadena respiratoria, confirmándose posteriormente enfermedad mitocondrial con estudio genético.

En marzo de 2014 sufre estatus distónico en el contexto de un proceso febril con foco respiratorio, presentándose clínicamente como irritabilidad y aumento de los movimientos distónicos habituales y analíticamente como aumento de la CPK.

Inicialmente el manejo del paciente se centró en el tratamiento del proceso intercurrente, no siendo detectado el estatus distónico hasta las 48 horas de su ingreso. Este episodio precisó atención en UCI-P y tratamiento con clonidina, midazolam y haloperidol, con respuesta progresiva.

## Conclusiones y comentarios

Existe posibilidad de descompensación de las enfermedades mitocondriales en el contexto de procesos intercurrentes.

El estatus distónico no solo causa dolor y agotamiento en el paciente, sino que también puede conducir a rabdomiolisis, insuficiencia renal aguda, complicaciones respiratorias, deshidratación e incluso la muerte.

Es importante una detección precoz de esta complicación así como un tratamiento intensivo. La detección precoz del estatus distónico puede ser difícil, como ocurrió en el caso que presentamos, por lo que es importante considerarlo ante cambios clínicos inespecíficos como la irritabilidad en pacientes con distonía.

## ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE LA ATAXIA AGUDA EN NUESTRO CENTRO

Natalia Llanos Alonso<sup>1</sup>, Patricia Barros García<sup>1</sup>, Mónica Vera Torres<sup>1</sup>, Soraya Muñoz Pérez<sup>1</sup>, Deyanira García-Navas Núñez<sup>1</sup>, Amparo López Lafuente<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

<sup>2</sup> Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción y objetivos

La ataxia aguda cerebelosa se define como la inestabilidad en la marcha en un paciente sano, en un tiempo inferior a 72 horas, que provoca aumento de la base de sustentación. Si bien constituye una consulta infrecuente, una anamnesis y exploración neurológica dirigidas son básicas para orientar la etiología y abordaje diagnóstico.

El objetivo de nuestro estudio es la revisión epidemiológica y del manejo de los casos de ataxia en nuestro medio.

### Métodos

Estudio descriptivo, longitudinal, retrospectivo de los casos diagnosticados en nuestro hospital desde el 1/1/2007 hasta el 31/12/2014. Se recogieron datos en relación al sexo, edad, síntomas acompañantes, pruebas complementarias, etiología y diagnóstico final. Se excluyeron las ataxias vestibulares, mialgias, debilidad muscular y negativa a la deambulación.

### Resultados

Se obtienen 23 casos donde las intoxicaciones constituyeron el grupo más frecuente (39%, 9 casos), seguidas

de las postinfecciosas (30%,7 casos), tumorales (13%,3 casos), de causa inmunológica (13%,3 casos) y psicógena (4%,1 caso). El 60% (14) son varones. La mediana de edad es 4 años.

Se realizaron 16 test de *screening* de tóxicos en orina (69,5%), positivos para benzodiazepinas en 6 pacientes (37,5%). La TC se realizó en el 56,5% de los casos (13/23) siendo diagnóstica en dos pacientes: 2 ependimomas de IV ventrículo. Se realizaron 8 RM (35%) de las cuales 2 permitieron el diagnóstico de 1 glioma frontal y 1 encefalomielitis aguda diseminada y 1 ayudó al de encefalitis de Bickerstaff. De las 7 PL realizadas (30,4%), una identificó el agente casual en la ataxia post infecciosa (Enterovirus) y otra ayudó al diagnóstico de síndrome de Miller-Fisher (HTIC). La somnolencia fue el síntoma más frecuente en las intoxicaciones por benzodiazepinas (66,7%,6 casos). Un 57% (4/7) de los pacientes con ataxia post infecciosa presentaba clínica catarral al ingreso. Los pacientes diagnosticados de patología grave (6/23) presentaron, además de la ataxia, otra focalidad neurológica. Se objetivaron temblor y dismetría en todos los casos de etiología tumoral. La evolución fue favorable en el 74% (16/23) de los casos.

### Conclusiones

A la vista de los resultados analizados, encontramos que la intoxicación por benzodiazepinas constituye la primera causa de ataxia, a diferencia de lo publicado en la literatura que la sitúa detrás de la postinfecciosa. Aunque en la mayoría de los casos la ataxia se asocia a patología benigna, debemos estar atentos a los signos de alarma que puedan hacernos sospechar la existencia de patología grave subyacente.

## ESTUDIO OMEGA EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD: RESULTADOS PRELIMINARES

Jordi Sasot Llevadot<sup>1</sup>, Esther Cardo Jalon<sup>2</sup>, Anna Bielsa Carrara<sup>3</sup>, Miquel Sisteré Manonelles<sup>4</sup>, Isabel Hernández Otero<sup>5</sup>, Mireia Morera Inglés<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Hospital Quiron Teknon, Barcelona, España

<sup>2</sup> Hospital Son Llàtzer, Palma De Mallorca, España

<sup>3</sup> Familianova Schola, Barcelona, España

<sup>4</sup> Hospital Sant Joan de Déu, Lleida, España

<sup>5</sup> Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

<sup>6</sup> Laboratorios Ordesa, Sant Boi De Llobregat, Barcelona, España

### Introducción y objetivos

La suplementación con ácidos grasos de cadena muy larga podría reducir los síntomas asociados al trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Se presenta el análisis descriptivo de los primeros pacientes de un estudio multicéntrico, aleatorizado, doble ciego y controlado (estudio Omega) para evaluar la superioridad frente a placebo de un complemento de ácidos grasos omega-3 en la mejoría del TDAH, a través de la escala ADHD-IV

de padres y maestros, la Impresión Clínica Global (CGI), la respuesta neuropsicológica y emocional, la calidad de vida y el estado nutricional.

### Métodos

Estadística descriptiva (media  $\pm$  DE) de pacientes de 6-11 años con diagnóstico de TDAH según criterios DSM-IV e índice Kappa como medida de concordancia entre evaluaciones de especialista, padres y maestros. Se midieron variables antropométricas (peso y talla) y se calcularon *Z-scores* (ZS) para peso, talla e IMC según estándares de la OMS. Se compararon los registros de frecuencia de consumo según la escala de alimentación de la encuesta nacional de salud con la encuesta del INE de 2011-2012 para niños de la misma edad.

### Resultados

De octubre 2014 a enero 2015 se han evaluado 113 pacientes (78,8% varones) de  $8,89 \pm 1,51$  años de edad con antecedentes familiares de TDAH (33,3% padre, 13,0% hermanos). Según DSM-IV se han reportado síntomas de inatención ( $7,96 \pm 1,38$ ) e hiperactividad/impulsividad ( $5,73 \pm 2,74$ ), siendo un 55,8% de casos subtipo combinado, un 39,8% inatento y un 4,4% hiperactivo/impulsivo. La valoración de los síntomas por padres y maestros presenta baja concordancia con la valoración del especialista en un 13,8% (kappa 0,44) y 37,9% (kappa 0.13) de los niños, respectivamente. La prueba de cubos de WISC sugiere una edad mental significativamente mayor que la cronológica ( $p < 0,001$ ). Hasta un tercio de los pacientes presenta desnutrición a la inclusión, situándose la mayoría en -1 SD de peso, talla e IMC para la edad. El registro de consumo de alimentos muestra de forma estadísticamente significativa una peor alimentación en la puntuación global y una menor ingesta de pescado en particular, en comparación con la población general de niños de la misma edad.

### Conclusiones

La muestra del estudio Omega es representativa de pacientes con TDAH excepto por un mayor cociente intelectual. Coincidimos con otros autores en la baja correlación entre especialistas, maestros y padres al documentar la sintomatología. La valoración del estado nutricional y de la ingesta alimentaria desde el inicio es importante para descartar la presencia de desnutrición.

## HAMARTOMA HIPOTALÁMICO: EVOLUCIÓN DE UN CASO

Niki Oikonomopoulou, Laura Butragueño Laiseca, Elena Rubio García, María Concepción Miranda Herrero, Rosa Rodríguez Fernández, Blanca Toledo Del Castillo  
Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

### Introducción

El hamartoma hipotalámico es una malformación poco frecuente no neoplásica del área hipotalámica, entre los

cuerpos mamilares y el tallo infundibular, que suele aparecer en edades tempranas. Puede producir alteraciones endocrinológicas en forma de pubertad precoz y crisis epilépticas, siendo características las gelásticas y dacrísticas. Además, asocia deterioro cognitivo y trastornos de conducta. El difícil control farmacológico de las crisis hace recurrir en ocasiones a tratamiento quirúrgico, habiéndose desarrollado en los últimos años nuevas técnicas estereotáxicas, menos invasivas y más seguras que las técnicas abiertas, destacando la radiocirugía *gamma-knife* por sus buenos resultados y menores efectos adversos.

## Resumen del caso

Presentamos el caso de un varón que a los 6 años comenzó con movimientos anómalos y episodios de risa inmotivada, compatibles con crisis gelásticas y crisis parciales complejas, con escasa mejoría tras la instauración de tratamiento antiepiléptico. Asociaba a su vez, trastorno de conducta grave y déficit de atención e hiperactividad (TDAH). En la resonancia magnética (RM) se objetivó lesión compatible con hamartoma hipotalámico. A pesar de intensificar el tratamiento asociando hasta tres anticonvulsivantes, no se consiguió control de la clínica, precisando tratamiento con radiocirugía con técnica de *gamma-knife*, con mejoría notable de las crisis. Sin embargo, 3 meses después, presenta un episodio de somnolencia de 4 días de evolución con fiebre y disminución progresiva del nivel de conciencia. Se realiza RM cerebral que muestra la presencia de radionecrosis en la zona del hamartoma con edema bilateral perilesional secundario a la cirugía. Se administra aciclovir intravenoso hasta resultado negativo de PCR para herpes en el líquido cefalorraquídeo y dexametasona por el edema cerebral con mejoría clínica y radiológica 2 meses después. Precisa tratamiento con levotiroxina por hipotiroidismo central debido a la zona afectada. Actualmente, 8 meses después, el paciente está libre de crisis y con mejoría de los problemas de conducta.

## Conclusiones y comentarios

Ante una epilepsia refractaria a tratamiento farmacológico con crisis gelásticas y/o dacrísticas y trastornos de conducta, debemos descartar un hamartoma hipotalámico. Debido al deterioro clínico progresivo cuando existe refractariedad al tratamiento está indicado el tratamiento de exéresis del hamartoma. Dado que la cirugía convencional puede presentar importantes efectos secundarios, cada vez son más usadas técnicas no invasivas como la radiocirugía, con excelentes resultados, aunque sin estar exenta de riesgos. A pesar de su baja incidencia, ante clínica neurológica en pacientes sometidos a estas nuevas técnicas, en el siguiente año tras el procedimiento, se deben descartar complicaciones como la radionecrosis.

## HEMATOMAS SUBDURALES E HIDROCEFALIA EXTERNA BENIGNA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON EL MALTRATO INFANTIL

Marta Granados Miras, Maite Gárriz Luis, Ana Catalán Lambán, Rocío Sánchez-Carpintero Abad  
*Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España*

## Introducción

El hallazgo de hematomas subdurales en un lactante previamente sano hace pensar en la posibilidad de maltrato infantil. Sin embargo, hay otras situaciones que cursan con dichas lesiones en la neuroimagen, y es importante diferenciarlas por la gravedad que supone el diagnóstico del maltrato y las consecuencias. Es el caso de la hidrocefalia externa benigna (HEB) con rotura de venas puente. La HEB parece deberse a una inmadurez en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo que se acumula en el espacio subaracnoideo pericerebral. Un traumatismo leve puede ocasionar un estiramiento brusco de las venas puente, ya de por sí distendidas por la hidrocefalia, ocasionando así la aparición de hematomas subdurales no provocadas por maltrato.

## Resumen del caso

A continuación se presentan dos casos que ilustran esta situación. En primer lugar lactante de 6 meses que ingresa desde urgencias por vómitos, decaimiento y tendencia al sueño; antecedente únicamente de haber sufrido un traumatismo banal los días previos. Su hermana padecía un cuadro gastrointestinal en ese momento. En la exploración destacaba una macrocefalia con perímetro craneal de 47 cm (+ 2.38 DE), siendo un lactante con desarrollo psicomotor normal. La ecografía cerebral mostraba colecciones subdurales bilaterales, confirmadas mediante TAC cerebral; así mismo mostraba hidrocefalia externa con aumento del espacio subaracnoideo. Resto de pruebas normales, incluidas estudios de coagulación y fondo de ojo. En segundo lugar lactante de 3 meses, que estando previamente sano con desarrollo psicomotor adecuado, presentó un episodio convulsivo generalizado. Los padres recordaron que había sufrido un traumatismo craneal leve sin pérdida de conciencia. En la exploración destacaba macrocefalia con perímetro craneal de 43.5 cm (+ 2.32 DE), fontanela anterior normal. El electroencefalograma, analítica y estudio del líquido cefalorraquídeo fueron normales. La resonancia magnética mostraba hematomas subdurales bilaterales y un aumento del espacio subdural - subaracnoideo.

## Conclusiones y comentarios

Ante el hallazgo de hematomas subdurales en la neuroimagen siempre debe valorarse la posibilidad de maltrato infantil como causa. Esto es un proceso incómodo y tortuoso para médicos y familia, por lo que es preciso estar seguros. Por ello, deben plantearse otras posibilidades: aciduria glutárica tipo I, coagulopatías, enfermedad de Menkes e hidrocefalia externa benigna. Por tanto, es



importante conocer este proceso y dirigir las actuaciones médicas para evaluar de forma adecuada a un niño asintomático con hematomas subdurales.

## HEMIPLEJIA ALTERNANTE DE LA INFANCIA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Rafael Chulián Cruz<sup>1</sup>, María Del Pilar Martín-Tamayo Blázquez<sup>1</sup>, Gema Gutiérrez Aguilar<sup>1</sup>, Marina García Domínguez<sup>2</sup>, Gloria Quesada Trujillo<sup>1</sup>, Joaquín Ortiz Tardío<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción

La hemiplejia alternante de la infancia es una afectación rara, con una incidencia estimada en 1/1.000.000 de nacimientos. Consiste en episodios de hemiplejia que afectan a uno o ambos hemisferios, que se inician durante los primeros 18 meses de vida, comenzando en ocasiones con alteraciones de la movilidad ocular, y existiendo una alteración del desarrollo psicomotor posterior. Los criterios diagnósticos son esencialmente clínicos, aunque se ha relacionado con la identificación de la mutación ATP1A3. La variabilidad individual de cada presentación, así como la escasa literatura acerca de este trastorno hace que su diagnóstico sea difícil.

### Resumen del caso

EA: Paciente que presenta, desde los 4 meses de vida, episodios de desviación ocular con giro e hipertonia cefálica, sin pérdida de conciencia y con una periodicidad bimensual. AP: RNAT, fruto de 2ª gestación que finaliza mediante cesárea por inserción velamentosa del cordón con Apgar 6/6/7 (reanimación tipo III) e hipoglucemia neonatal, que presentó una crisis tónica derecha y mioclonías durante el 2º día de vida tratadas con fenobarbital sin recurrencia posterior. EC: Múltiples EEG en vigilia y sueño normales; RM normal, con hallazgos inespecíficos que sugieren leve alteración de la mielinización; Cariotipo y CGH-arrays normal; Biopsia muscular normal; Estudio metabólico en sangre y LCR normal; Estudio de leucodistrofias normal; Estudio genético de distonías normal; Evolución: Ha estado en tratamiento con múltiples FAEs sin mejoría aparente. Regresión del neurodesarrollo a partir de los 7 meses. A los 27 meses, las crisis se van haciendo cada vez más frecuentes, e inicia cuadro de hemiparesia residual durante unas 72 horas tras los episodios oculares. Ante la sospecha clínica de hemiplejia alternante del lactante, se inicia tratamiento con flunarizina, no produciéndose nuevos hallazgos de hemiparesia y con mejoría notable del desarrollo psicomotor.

### Conclusiones y comentarios

Este caso podría presentarse como una hemiplejia alternante de la infancia de curso atípico. En su favor se objetiva la clínica hemipléjica, las anomalías de la

motilidad ocular, el retraso del desarrollo psicomotor y la respuesta al tratamiento con flunarizina. Por otro lado, en su contra se evidencian el inicio de la clínica hemipléjica posterior a los 18 meses y la presencia de algunas alteraciones no específicas en la RM.

## HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA: PRESENTACIÓN ATÍPICA FRECUENTE

Cecilia Carnero Gomis, Carmen García Lorenzo, Jan Ramakers, María Soledad López, Begoña de Azua Brea, Carme Vidal Palacios

Hospital Son Llàtzer, Palma De Mallorca, España

### Introducción y objetivos

La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es una entidad poco frecuente que se caracteriza clínicamente por cefalea, vómitos y papiledema con aumento de la presión intracraneal sin evidencia de patología subyacente (neuroimagen y citoquímica de LCR normales). Puede presentar otras alteraciones visuales como disminución agudeza visual (AV) y déficits campimétricos o paresia de nervios oculomotores.

Nuestro objetivo es analizar la forma de presentación de niños con HII atendidos en un hospital de segundo nivel.

### Métodos

Se realiza una búsqueda retrospectiva en la base de datos de nuestro hospital de pacientes pediátricos ingresados entre enero 2012 y diciembre del 2014, seleccionando aquellos con diagnóstico de HII. Se analizan edad, sexo, motivo de consulta, clínica, tiempo hasta el diagnóstico, exploraciones complementarias y respuesta al tratamiento.

### Resultados

Se han encontrado 5 pacientes, 3 mujeres y 2 hombres, con edades comprendidas entre 8 y 10 años.

El motivo de consulta fue pérdida de visión en 4 pacientes y cefalea en 1. Los síntomas y signos que presentaron fueron: vómitos 0/5, cefalea 2/5, papiledema 1/5, disminución de la agudeza visual 4/5, campimetría alterada (escotomas) 3/5 (1 no realizada). La presión media de salida de LCR fue de 25,1 cmH<sub>2</sub>O (rango 22 – 31 cmH<sub>2</sub>O). Neuroimagen normal en todos los casos.

El tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue entre 3 días y 7 meses (media 3,7 meses).

3 pacientes presentaban alteraciones en el estudio de trombofilia con mutación C677T homocigota en el gen MTHFR (2/3) y mutación homocigota del factor XII (1/3). 2 pacientes presentaban obesidad, y 1 paciente sinusitis.

Todos los pacientes han respondido al tratamiento con acetazolamida a dosis altas, dieta hiposódica y dieta hipocalórica para los pacientes obesos.

## Conclusiones

Debido al pequeño tamaño muestral de nuestro estudio, los resultados deben interpretarse con cautela. Destaca en nuestra población la forma de presentación atípica, como déficit visual aislado sin cefalea ni papiledema.

Otro aspecto a subrayar es la buena respuesta al tratamiento, sin secuelas en ningún caso.

La HII sin tratamiento puede evolucionar a pérdida de visión irreversible por lo que ante niños con disminución de agudeza visual aunque no presenten la clínica clásica, hay que plantearse la HII en el diagnóstico diferencial y realizar una punción lumbar para medir la presión de salida del LCR y así garantizar un inicio de tratamiento de forma precoz.

## ICTUS ISQUÉMICOS PERINATALES: ¿UN DIAGNÓSTICO SORPRESA? REVISIÓN DE 12 CASOS

Ana Marín Cassinello, Andrea Campo Barasoain, Irene Alonso Pérez, Inmaculada Ramos Sánchez, Andrés Rodríguez Sacristán

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

### Introducción y objetivos

El ictus arterial isquémico perinatal (IAIP) es una patología poco frecuente. Se produce entre las 20 semanas de vida fetal y los 28 días de vida postnatal con confirmación por neuroimagen. Se clasifica en fetal, neonatal y presumiblemente perinatal (IAIPP). El principal objetivo del estudio es la revisión de los principales signos de alarma, la edad al diagnóstico, la evaluación del desarrollo psicomotor y las secuelas tardías.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de IAIP con seguimiento en consultas de maduración y Neuropediatría en el periodo 2013-2015. Se ha revisado la historia clínica de cada paciente, recogiendo los datos sobre presentación clínica, motivo y edad de derivación, procedencia, antecedentes obstétricos y perinatales, exámenes complementarios y evolución clínica posterior.

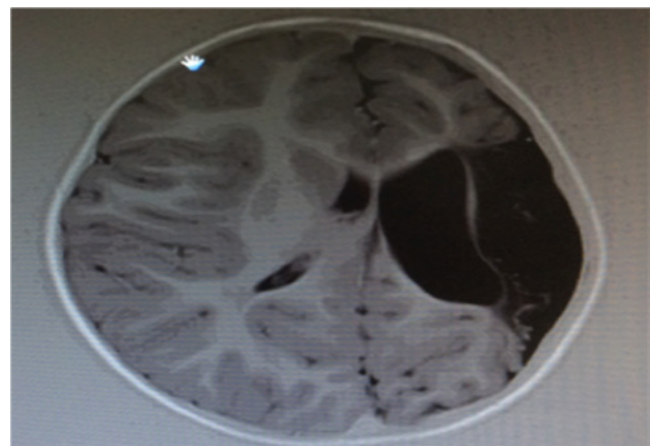
### Resultados

Se recogen un total de 12 casos: 11 IAIPP y 1 neonatal, con fechas de nacimiento comprendidas entre 2003 y 2013. El debut clínico y los principales motivos de derivación a consultas fueron la asimetría del movimiento espontáneo y el retraso psicomotor. Solo uno de los 12 casos debutó con una convulsión focal al tercer día de vida. La mediana de edad al diagnóstico fue de 11 meses. Todos fueron confirmados por resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral. La ecografía transfontanelar se realizó en 6 pacientes, siendo normal en 5 de ellos. El territorio de la arteria cerebral media fue el afectado en

la mayoría de los casos, sobre todo la izquierda (**Imagen**). Todos nuestros pacientes presentan secuelas, generalmente leves: torpeza motora fina (sobre todo del miembro superior) y gruesa (12/12); hemiparesia (10/12), sobre todo derecha; epilepsia secundaria (5/12), alteración del lenguaje (11/12) con desarrollo psicomotor normal-bajo (8/12) y retraso mental (3/12).

## Conclusiones

- El ictus isquémico en edad pediátrica es poco frecuente, pero el periodo perinatal es el de mayor incidencia de esta patología según la bibliografía revisada.
- Los primeros signos se detectan entre los 3 y 6 primeros meses de vida.
- La RMN cerebral es la técnica diagnóstica de elección.
- Casi el 50% de los pacientes queda con secuelas fundamentalmente en el miembro superior con torpeza motora fina.
- La hemiparesia, sobre todo de predominio braquial y la alteración del lenguaje son secuelas muy frecuentes.
- La epilepsia secundaria es relativamente frecuente.
- El diagnóstico precoz y la intervención temprana en el niño con ictus, en el contexto de un equipo multidisciplinar, va a favorecer su mejor evolución clínica e integración social.



## ICTUS PEDIÁTRICO, ABORDAJE DIAGNÓSTICO Y TERAPEÚTICO

María José Pérez Durán, Patricia Bote Gascón, Walter Alfredo Goycochea Valdivia, Laura Fiz Pérez, Juan Lastra Rodríguez, Antonio Martínez Bermejo  
Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

### Introducción

El ictus infantil, a pesar de su baja incidencia, con respecto a los adultos, es una patología de gran importancia pues constituye una de las diez primeras causas de

muerte en la infancia y, aproximadamente más de la mitad presentarán secuelas permanentes, recidivando un alto porcentaje de los casos. Su diagnóstico es difícil de realizar, requiriendo un alto índice de sospecha clínica. En el paciente pediátrico la etiología del mismo es muy variable siendo necesario un adecuado plan diagnóstico que favorecerá la mejoría del pronóstico.

### Resumen del caso

Niño de 6 años, sin antecedentes de interés, acudió a urgencias presentando clínica de cefalea holocraneal opresiva, vómitos, pérdida de agudeza visual bilateral, midriasis izquierda con reflejo fotomotor directo izquierdo abolido y reflejo indirecto consensuado presente pero lento.

Se realizó TAC cerebral en el que se objetivó área hipodensa en lóbulo occipital izquierdo y parte del lóbulo temporal y lesión menos hipodensa en lóbulo occipital derecho, compatible con probable isquemia del territorio de la arteria cerebral posterior izquierda y derecha.

No fue indicado realizar trombólisis debido a que ya estaba establecida la lesión.

Ingresó en UVI Pediátrica, donde tras estabilización del paciente se inició el estudio etiológico.

Se realizaron ecocardiograma, electroencefalograma, eco-Doppler de MMII y de vasos supraaórticos, angio-TAC arterial cerebral, radiografía de tórax, estudio de coagulación y estudios microbiológicos.

Se obtuvo serología positiva para *Mycoplasma pneumoniae*, diagnosticándose infección aguda por este microorganismo como agente etiológico del ictus; administrándose antibioterapia con azitromicina.

El paciente evolucionó favorablemente recuperando parcialmente su agudeza visual.

### Conclusiones y comentarios

Para el diagnóstico del ictus en el paciente pediátrico se precisa de confirmación con una prueba de imagen. La técnica de elección es la resonancia magnética nuclear, pero la TAC craneal sigue siendo una herramienta rápida y accesible en urgencias.

La etiología de los ictus durante la infancia es multifactorial, siendo los de tipo isquémico los más frecuentes. La etiología infecciosa supone un 24%, entre los agentes descritos se encuentra el virus varicela zóster, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, parvovirus B19, VIH e Influenza A. El diagnóstico precoz de la causa etiológica del ictus puede suponer una mejoría en el pronóstico y reducción de las recidivas si esta es tratable.

Ninguna de las guías de tratamiento del ictus en Pediatría recomienda la trombólisis en la actualidad. Siendo necesaria la prevención de la propagación del trombo y prevención de su recurrencia mediante anticoagulación y antiagregación.

## IDENTIFICACIÓN Y ÉXITO TERAPÉUTICO EN UN CASO DE OPSOCLONO-MIOCLONO

Paula de la Torre Sánchez, Saskia Agámez Luengas, Beatriz Muñoz Cabello, Laura Barchino Muñoz, José Ignacio González Márquez, Olga Alonso Luengo  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción

El síndrome opsoclono-mioclono (SOM) es un raro síndrome caracterizado por 2 síntomas principales: opsoclono (movimientos oculares involuntarios, arrítmicos, rápidos, conjugados y multidireccionales) y mioclono (movimientos involuntarios espasmódicos por contracción de musculatura).

Puede ser paraneoplásico o no, asociándose en niños principalmente con el neuroblastoma, precediendo en la mayoría de los casos SOM al diagnóstico del mismo, por lo que siempre hay que descartarlo. Puede ser precedido por un cuadro viral. La presentación clínica en niños, suele comenzar de forma subaguda con ataxia y caídas frecuentes, que avanzan progresivamente durante días o semanas. Posteriormente, aparecen mioclonías, temblor e hipotonía. Se asocia a cambios de comportamiento (irritabilidad y trastornos del sueño). Por último, el opsoclono cursa en forma de ráfagas, no estando presente en la mayoría de los pacientes en la evaluación inicial. La severidad es fluctuante y el curso suele ser prolongado.

Su diagnóstico es clínico, siendo la causa principal de su retraso la ausencia de opsoclono (hallazgo más distintivo), sobre todo si no tienen diagnóstico de neuroblastoma.

Hay múltiples estrategias terapéuticas, pero ninguna ha demostrado clara superioridad.

### Resumen del caso

Niña de 3 años, que consulta en urgencias por presentar desde hace 6 meses: temblor distal e inestabilidad de la marcha con incapacidad para la bipedestación. Cuadro catarral en 2 semanas previas. No cambios en comportamiento. Ante la sintomatología, ingresa en unidad de neurología pediátrica de hospital de tercer nivel, destacando a la exploración irritabilidad, ataxia, mioclonías multifocales que se exacerbaban con el estrés y apareciendo con posterioridad algún episodio de opsoclono autolimitado. Se diagnosticó de SOM, por lo que se realizaron estudios (hemograma, bioquímica, EAB, tóxicos en orina, citológica y bandas oligoclonales en LCR, tandem masas, Ac anti-neuronales, radiografía de tórax, ecografía abdominal, MIBG, EMG, RMN craneal, catecolaminas en orina y aminoácidos en sangre y orina), todos normales, descartándose neuroblastoma.

Se inicia tratamiento con dexametasona mensual, con buena tolerancia y respuesta a la misma tras 6 ciclos. Tras el primer ciclo desapareció el opsoclono y progresivamente fueron mejorando el resto de los síntomas. En

la actualidad, ha iniciado rehabilitación y logopedia por persistir discreto retraso en lenguaje. No ha vuelto a presentar inestabilidad ni movimientos oculares anormales.

## Conclusiones y comentarios

Ante un cuadro de ataxia aguda y mioclonías debemos pensar en SOM, aún en ausencia de opsoclono, que puede aparecer con posterioridad, y buscarlo específicamente en la exploración, ya que en ocasiones (como en este caso) las oscilaciones oculares pueden ser sutiles.

## INCONTINENCIA PIGMENTI: ESTUDIO DESCRIPTIVO EN 25 CASOS

Laura Rey Portela, María Serrano Valls, Lourdes Travieso Suárez, Juan José García Peñas, Marciano Sánchez Bayle

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

## Introducción y objetivos

La *incontinentia pigmenti* (IP) es una genodermatosis de afectación multisistémica con herencia dominante ligada al sexo. En el 70% de los casos se encuentra mutado el gen NEMO (Xq28). Las lesiones cutáneas, que se desarrollan en 4 fases sucesivas (vesiculosa, verrugosa, hiperpigmentada, e hipopigmentada) siguiendo las líneas de Blaschko, son patognomónicas. Suele existir afectación de los anejos cutáneos. El pronóstico y la morbimortalidad están determinados por la afectación ocular y del sistema nervioso central (SNC). Resulta letal intraútero para los varones en la mayoría de los casos. Hemos estudiado 25 casos de *incontinentia pigmenti*, analizando diversas variables para estudiar el perfil epidemiológico de la enfermedad en nuestro centro.

## Métodos

Se han estudiado 25 pacientes recogidos en nuestro hospital entre enero de 2000 y diciembre de 2014; analizándose edad, antecedentes familiares, edad al diagnóstico, retraso psicomotor (RPM), alteraciones cutáneas, del SNC, oculares y dentales, y electroencefalograma (EEG) y pruebas de imagen.

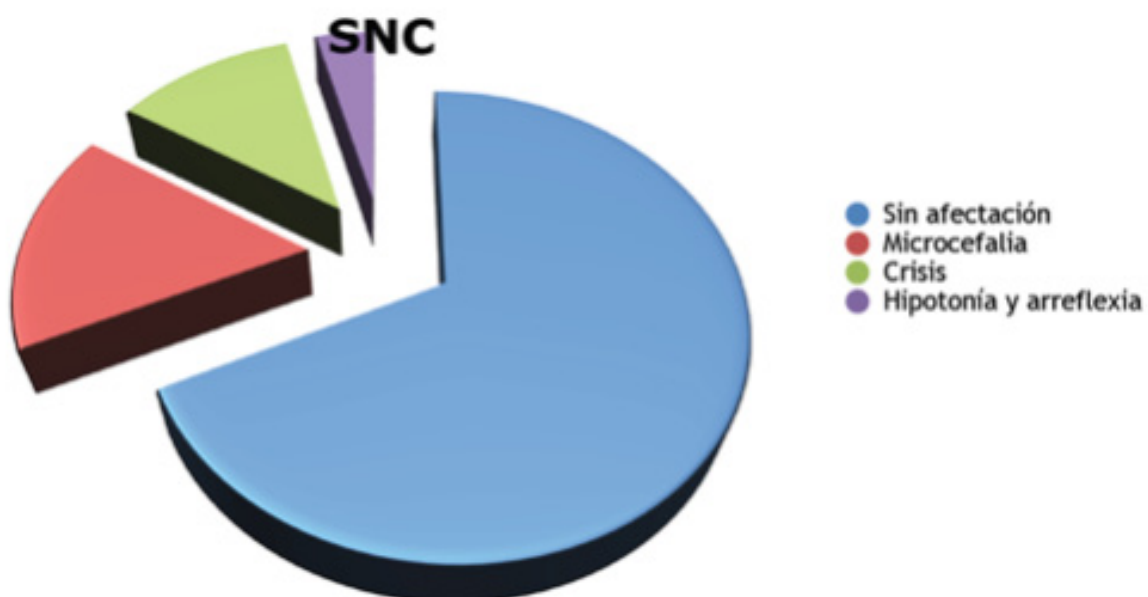
## Resultados

Los 25 pacientes tenían edades comprendidas entre 9 meses y 18 años, todos ellos de sexo femenino. La edad media de diagnóstico fue de 0,65 años. El 64% tenía antecedentes familiares de IP.

Todas presentaron las lesiones cutáneas características. La dentición se alteró en un 68%, siendo lo más frecuente el retraso en la erupción dental asociada a alteraciones de forma y esmalte (52%).

Solo un 20% presentó RPM. Un 32% presentó alteraciones del SNC, siendo la microcefalia la más frecuente (n = 4) seguido de crisis epilépticas (n = 3, 2 de ellas en el periodo neonatal) e hipotonía con arreflexia (n = 1). El EEG fue normal en 20 pacientes; las alteraciones más prevalentes fueron las epileptiformes. Se obtuvieron pruebas de imagen del 92%, objetivándose en un 87% una ecografía transfontanelar, ninguna con alteraciones; un 43% RM, estando alterada el 50% de las mismas (2 atrofia cortico-subcortical, 2 hiperseñales parcheadas en la sustancia blanca potenciadas en T2 y 1 polimicrogrirria unilateral); y solo un 8% TC, que resultó normal.

Doce pacientes presentaron alteraciones oculares: la más frecuente fue la persistencia de vítreo primitivo hiperplásico asociado a estrabismo (n = 7) seguido de atrofia óptica y catarata congénita. El 24% de las pacientes presentó alteraciones esqueléticas.



## Conclusiones

La IP presenta una gran variabilidad clínica, donde las manifestaciones neurológicas suponen tan solo un 32%, cifra inferior a la publicada en la literatura. Es importante conocer la evolución natural de la IP para anticiparse al desarrollo de complicaciones neurológicas y extraneurológicas.

## INFARTO TÁLAMOPEDUNCULAR POR ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDO

Borja Laña Ruiz, Eduardo Arnaus Martin, Elisabet Garmendia Echeverría, Juan Narbona García  
*Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción

Los accidentes cerebrovasculares (ACV) en niños son una patología poco frecuente. Pueden manifestarse como crisis epilépticas, hemiplejía, afasia, alteraciones visuales. La causas son muy variadas: procesos infecciosos, enfermedades metabólicas, encefalopatía hipóxico-isquémica perinatal, alteraciones de la coagulación...Presentamos a continuación un caso de ACV por anticuerpos antifosfolípido.

### Resumen del caso

Niña de 8 años acude a consulta por presentar hemiparesia derecha. Fruto de un primer embarazo normotoleado. Parto vaginal a término. Metabolopatías negativas. Desde el nacimiento presenta escasa movilidad de hemicuerpo derecho. A la exploración mantiene el brazo derecho en flexión y la mano cerrada, con actitud distónica del eje corporal. Manifiesta poco interés por el entorno, centrándose principalmente en su mano izquierda. Se aprecia anisocoria por miosis intensa en el ojo derecho y midriasis media hiporreactiva en el izquierdo así como déficit visual del hemicampo derecho. Se realiza resonancia magnética donde se observa una cavidad quística en pedúnculo cerebral izquierdo, con afectación talámica. Estudio cardiológico normal. Electroencefalograma normal. Se realiza estudio hematológico, detectándose IgG Anti $\beta$ 2GPI en la niña e IgG e IgM positivos en la madre, por lo que se prescribe a la paciente tratamiento antiagregante así como fisioterapia y atención temprana. Se realizan controles periódicos de anticuerpos antifosfolípidos, negativizándose por primera vez a los 2 años y 6 meses. A los 3 años, tras dos controles negativos se retira tratamiento antiagregante. En las sucesivas revisiones se inicia tratamiento con risperidona, observando mejoría de su interacción con el entorno. En la actualidad presenta una PCI hemiparética-distónica y un retraso moderado del desarrollo cognitivo y comunicativo, con progresos constantes. No ha vuelto a presentar procesos tromboembólicos.

## Conclusiones y comentarios

Aunque es una patología poco frecuente en la infancia, los ACV deben ser tenidos en cuenta en el diagnóstico diferencial de un déficit motor, sensitivo o visual, incluso si su aparición es insidiosa y la clínica poco sugestiva. Dilucidar correctamente la etiología de un ACV es especialmente importante en aquellas patologías de base como la anemia drepanocítica, enfermedades metabólicas o estados protrombóticos que puedan volver a producir fenómenos isquémicos si no son tratados. De ahí la importancia de un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado.

## LACTANTE CON DOLOR DE CADERA

Paloma Comino Vázquez<sup>1</sup>, Sonia Garófano Montero<sup>1</sup>, Paloma Rodríguez Outon<sup>1</sup>, Myriam Ley Martos<sup>1</sup>, Laura García García<sup>1</sup>, Manuel Mendoza Jiménez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Puerta del Mar, Cádiz, España

<sup>2</sup> Centro de Salud La Merced, Cádiz, España

### Introducción

El diagnóstico diferencial del dolor de cadera en el lactante se hace más difícil si cabe dada la limitación en este grupo de edad para expresar la sintomatología así como por la falta de colaboración en la exploración física.

### Resumen del caso

Lactante de 20 meses que acude a urgencias por dolor de cadera.

AP: Pendiente de la vacunación de los 15 meses. No alergias medicamentosas.

AF: padres sanos.

Enfermedad actual: la paciente comienza con dolor en la cadera derecha que se hace evidente cuando la madre moviliza las piernas para cambiarle el pañal. Tres días después aprecian también dificultad para la marcha.

Había presentado un catarro de vías altas una semana antes del inicio de los síntomas.

Es diagnosticada de coxitis transitoria de cadera por parte de traumatología, pautándole ibuprofeno y reposo relativo.

Dos semanas después reconsulta porque no puede caminar, aunque ha desaparecido el dolor.

Exploración física:

No existen puntos dolorosos a la palpación, ni inflamación o derrame articular. Rango normal de movilización de las articulaciones. Fuerza muscular: al menos 3 (vence la gravedad). No atrofas musculares. No dismetrías. No dolor a la movilización pasiva de la cadera.

Marcha: Llanto con la bipedestación, no quiere caminar. Con apoyos consigue dar algunos pasos, muy inestable. Bilateral.

Neurológico: RMP rotulianos y aquileos: abolidos. RCS anal presente.

Se solicita hemograma y bioquímica incluyendo CK, TAC craneal, radiografía y ecografía de caderas, RMN craneal y lumbosacra que resultan normales.

Electroneurograma-electromiograma: compatible con polineuropatía sensitivo-motora de predominio desmielinizante.

Punción lumbar: 5 leucocitos. Proteínas LCR: 126 mg/dl (elevadas, valor normal 12-60). Glucosa normal.

Serología en LCR positiva para *Mycoplasma pneumoniae*.

ANA, ANCA y Ac antigangliósidos: negativos.

Con el diagnóstico síndrome de Guillain-Barré, se inicia tratamiento con Inmunoglobulina iv a dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días.

Se aprecia una mejoría la marcha de manera evidente, siendo capaz al tercer día de tratamiento de mantenerse de pie y caminar.

## Conclusiones y comentarios

El antecedente de catarro de vías altas puede ser típico tanto en una sinovitis transitoria como en un síndrome de Guillain-Barré.

La hipoestesia grave dolorosa es una manifestación clínica de este síndrome, especialmente en las primeras fases, que en el caso de nuestra paciente se manifestaba como dolor al movilizar los miembros inferiores.

En el diagnóstico diferencial del lactante con dolor de cadera es fundamental realizar una

exploración física minuciosa, especialmente a nivel neurológico sin olvidar los reflejos musculares profundos y cutáneos superficiales, y no dejarnos llevar por "etiquetas" previas que pueden ensombrecer nuestro árbol de posibilidades diagnósticas inicial.

## LACTANTE CON UN LLANTO APAGADO

Paloma Comino Vázquez, Ana Estalella Mendoza, Paloma Rodríguez Outon, Myriam Ley Martos, Laura García García, Encarnación Palma Zambrana  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción

El botulismo del lactante es una enfermedad infrecuente.

El 95% de los casos se dan entre las 3 semanas y los 6 meses de edad, con un pico máximo entre los 2 y los 4 meses.

### Resumen del caso

Lactante varón de 2 meses que en los últimos 2 días, está decaído, duerme más, y presenta menor apetito. No realiza deposiciones desde hace 5 días. Afebril.

AF: sin interés.

AP: Desarrollo psicomotor normal. Lactancia materna exclusiva. Vacunado correctamente.

Exploración:

Tendencia al sueño. Hipotonía axial con escaso sostén cefálico. Postura en libro abierto. Escasos movimientos espontáneos. Pupilas perezosas a la luz. Fontanela normotensa. Reflejos musculares profundos débiles. Llama la atención el llanto apagado y débil que presenta el paciente.

Se solicita hemograma, bioquímica, gasometría, sistemático de orina, tóxicos en orina y ecografía transfontanelar que resultan normales.

Se decide ingreso en planta de hospitalización para completar estudio.

Se solicitan enzimas musculares y hormonas tiroideas, ecocardiografía y RMN craneal, urocultivo, EEG, estudio de enfermedad de Pompe y estudio metabólico: normales.

Niegan consumo de miel o conservas.

EMG/ENG: se observa facilitación tras estimulación repetitiva y amplitudes motoras disminuidas. Sugestivo de afectación de placa motora a nivel presináptico.

Se recogen muestras sangre y heces para buscar toxina botulínica.

En un primer momento la evolución es desfavorable, con hipotonía marcada, llegando a perder la fuerza para la succión a los 10 días de ingreso. Las pupilas se hacen arreactivas a la luz y los reflejos musculares profundos están abolidos. Presenta ptosis palpebral y estreñimiento. Llanto cada vez más apagado y débil. Pérdida de peso de 200 g.

En todo momento mantiene respiraciones espontáneas, sin precisar intubación.

A los 16 días de ingreso comienza la mejoría; realizando más movimientos espontáneos, recuperando reflejos, sostén cefálico y la lactancia materna. Llanto más fuerte.

Se reciben resultados del estudio de toxina botulínica (Bioensayo en ratón, cultivo y PCR), que resultan negativos.

La evolución es favorable, siendo dado de alta a los 21 días de ingreso.

En la revisión en consultas externas un mes después, la recuperación es completa, presentando una exploración neurológica acorde con su edad.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico de botulismo del lactante es principalmente clínico, dado que tasa de falsos negativos en la detección de toxina botulínica puede ser alta.

Nos ayuda al diagnóstico diferencial la presencia de pupilas perezosas o arreactivas.

El antecedente de miel o conservas es infrecuente en la actualidad (solo el 10% de los últimos casos detectados en Andalucía la habían ingerido).

### MEGACUERPO CALLOSO, ESTENOSIS CONGÉNITA DEL ACUEDUCTO DE SILVIO Y DISCAPACIDAD INTELLECTUAL EN PACIENTE CON SÍNDROME DE TURNER

Gloria López Blanco, Laura Regueras Santos, Cristina Rodríguez Fernández, Paula Alonso Quintela, Rocío Quiroga González

Complejo Asistencial Universitario de León, España

#### Introducción

El síndrome de Turner (ST) consiste en una alteración cromosómica (monosomía total o parcial del cromosoma X) que se distingue por talla baja, características fenotípicas particulares y disgenesia gonadal; no se acompaña de discapacidad intelectual. La disgenesia del cuerpo calloso se asocia a dificultades en el aprendizaje, retardo general del desarrollo o dificultades en expresión verbal entre otros síntomas.

#### Resumen del caso

Paciente de 11 años, sexo femenino, afecta de síndrome de Turner. Antecedentes familiares sin interés. Periodo perinatal: parto pretérmino a las 34 semanas, peso de 1470 gramos. Remitida a la consulta de endocrinología infantil a los 9 años por talla baja con orejas y cabello de implantación baja, paladar ojival, frente prominente, *Pterigium coli*, tórax en escudo, *pectus excavatum*, mamilas separadas, cuarto metacarpiano corto y genu valgo, diagnosticada de síndrome de Turner con fórmula cromosómica 45 X0; asocia déficit de hormona de crecimiento en tratamiento sustitutivo con buena respuesta. En ecografía abdominopélvica se objetivaron útero y ovarios poco desarrollados. Todo compatible con características del síndrome de Turner.

Resultaba especialmente llamativo un importante retraso en adquisición de hitos del desarrollo y del lenguaje, estereotipias de manos y dificultades en motricidad fina y gruesa. A la edad de 10 años presentaba una valoración psicopedagógica que reveló discapacidad intelectual leve-moderada, con déficit mixto receptivo-expresivo o trastorno fonológico-sintáctico en el área del lenguaje con fluidez verbal perturbada, articulación del habla alterada, expresión limitada, sintaxis y comprensión deficientes. Asociaba una edad de desarrollo según la escala McCarthy que osciló entre los 3 y 4 años y medio con procesos atencionales y de razonamiento muy bajos. Le fue realizada prueba de neuroimagen donde se objetivaron estenosis congénita del acueducto de Silvio y megacuerpo calloso. Esta última alteración anatómica podría explicar los déficits en el neurodesarrollo de la paciente.

#### Conclusiones y comentarios

1) El síndrome de Turner no se asocia a discapacidad intelectual de manera que si una paciente afecta de dicha patología la presenta será necesario realizar una evaluación diagnóstica exhaustiva que permita excluir una causa subyacente a la patología del neurodesarrollo. 2) Por otra parte varias alteraciones cromosómicas se relacionan con agenesia/disgenesia del cuerpo calloso pero el síndrome de Turner no se encuentra entre ellas, de modo que este caso constituye una asociación previamente no descrita.

### MEJORÍA DEL SUEÑO CON METILFENIDATO NOCTURNO EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD Y SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

Estefanía Aguilar Ros<sup>1</sup>, Víctor Soto Insuga<sup>1</sup>, Juan López Carnero<sup>1</sup>, Francisco Javier Mejorado Molano<sup>1</sup>, Genoveva Del Río Camacho<sup>1</sup>, Milagros Medino Andreu<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España

#### Introducción

El insomnio es un trastorno del sueño frecuente en población infantil. En la mayoría de los casos es consecuencia de hábitos de sueño inadecuados, sin olvidar causas orgánicas, psiquiátricas o medicamentosas. El trastorno por déficit de atención-hiperactividad (TDAH) es el trastorno psiquiátrico más frecuente en la infancia con una prevalencia en población española del 3,5%. Un tratamiento frecuente en estos pacientes es el metilfenidato que en muchas ocasiones es causa de insomnio de conciliación. No obstante, en los niños con TDAH, son frecuentes los trastornos primarios del ritmo circadiano y síndrome de piernas inquietas (SPI), por lo que el origen medicamentoso no es la única causa del insomnio.

#### Resumen del caso

Niño de 14 años en seguimiento por trastorno de conducta, trastorno cognitivo (inteligencia límite) y TDAH. Entre sus antecedentes destaca la presencia de episodios de distonía autolimitados; en los cuales el tratamiento con levodopa provocó efectos secundarios graves de impulsividad y desinhibición sexual.

El paciente recibe tratamiento con metilfenidato de liberación prolongada (sistema pellets) desde los 6 años en forma de 0,9 mg/kg/día por la mañana y 0,2 mg/kg/día por la tarde con respuesta parcial de impulsividad y atención, persistiendo síntomas de ansiedad y oposicionismo. Efecto fin de dosis de la tarde a las 19:00 horas, cuando refiere que inicia máxima inquietud motriz.

Uno de los problemas que mayor afectación produce a su calidad de vida es un insomnio global de larga dura-

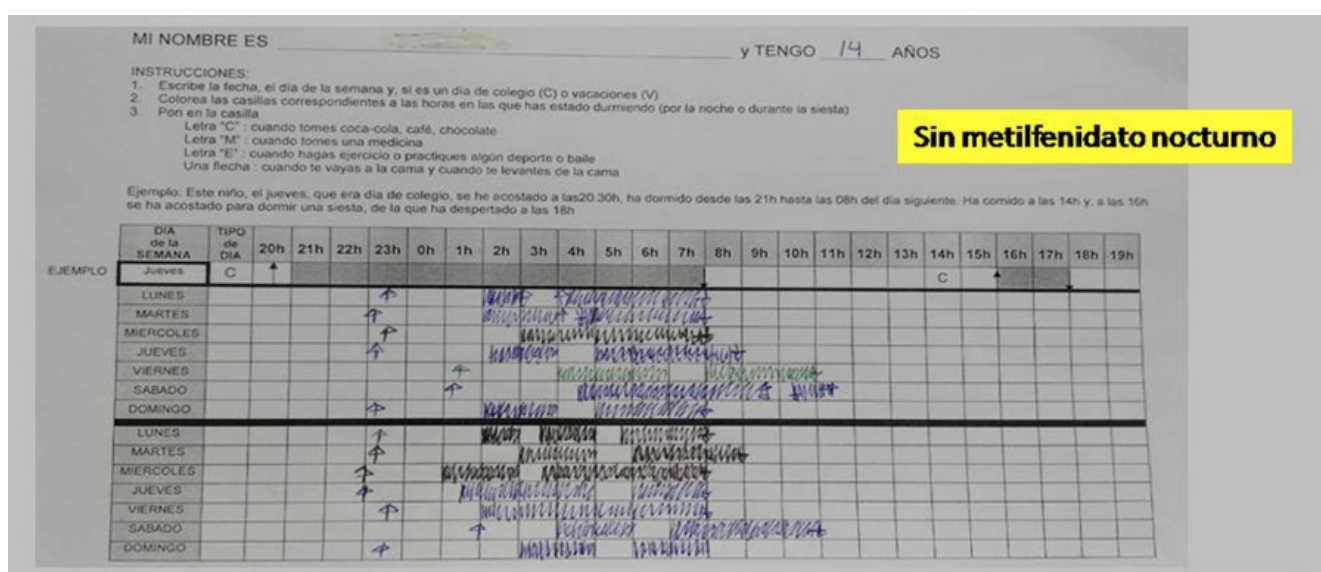
ción, consistente en 5 horas de tiempo total de sueño con despertares frecuentes (**Figura 1**); siendo resistente a melatonina de acción inmediata (hasta 7,5 mg), hidroxicina (0,55 mg/kg/día), sertralina, benzodiazepinas (bromazepam, clorazepato), alimemazina, zolpidem y pregabalina. La polisomnografía no objetivó aumento de movimiento periódico de piernas, anomalías epileptiformes ni síndrome de apnea-hipoapnea del sueño. Además asocia parasomnias frecuentes (sonambulismo 3 veces/semana) y SPI moderado (sensación de “pinchazos en las piernas”).

Ante el efecto rebote del metilfenidato y SPI se añadió una tercera dosis de metilfenidato 0,2 mg/kg a las 20:00 horas con mejoría del insomnio, desapareciendo parasomnias y sintomatología de SPI (**Figura 2**).

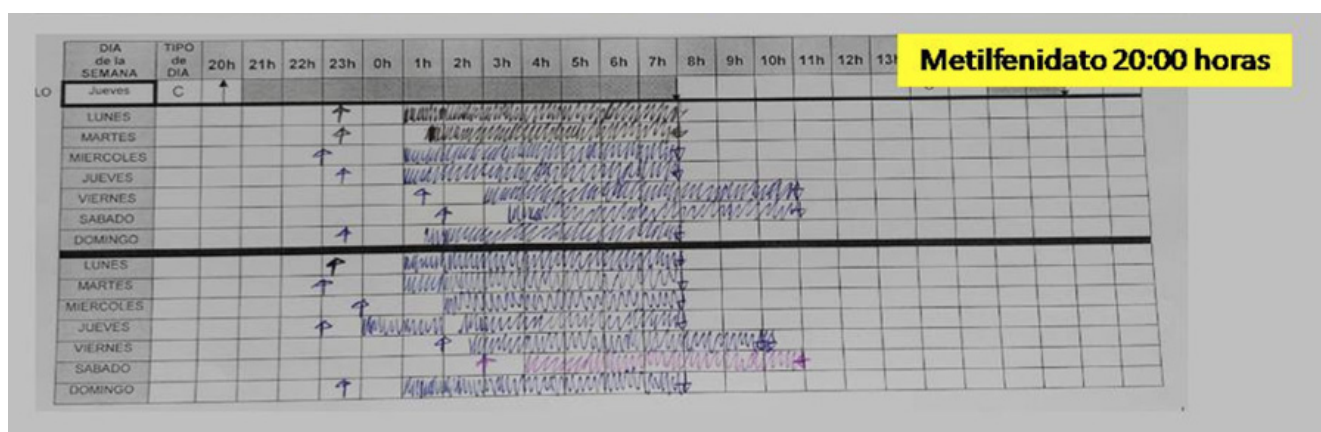
### Conclusiones y comentarios

Aunque el tratamiento con metilfenidato puede causar insomnio de conciliación, en niños que presentan efecto rebote con dicho tratamiento y SPI (al ser agonista dopaminérgico); su administración vespertina puede ser un tratamiento efectivo de los trastorno de sueño.

**Figura 1.** Diario de sueño sin metilfenidato nocturno



**Figura 2.** Diario de sueño tras introducir metilfenidato a las 20:00 horas





**MIELOPATÍAS DE CAUSA NO TRAUMÁTICA**

Núria Visa Reñé, Fernando Paredes Carmona, Mercè Júlia Escuer Morell, M. Àngels Martínez Camacho, Eduard Solé Mir  
*Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lérida, España*

**Introducción**

Las patologías que afectan a la médula espinal se definen como mielopatías. Son potencialmente discapacitantes y pueden tener causas muy diversas. Las manifestaciones clínicas dependerán del tiempo de instauración, nivel de la lesión y de su extensión.

Presentamos 3 pacientes afectos de patología medular infrecuente con instauración de los síntomas de forma no aguda.

**Resumen del caso**

**Caso 1.** Niño de 4 años remitido por hipomovilidad del brazo izquierdo constatado a partir del año de vida y en la exploración destacaba hipotonía, hipotrofia e hiporreflexia de dicha extremidad. Se realizó RM medular entre otros estudios y se diagnosticó de neurofibroma de afectación intrarraquídea extramedular.

**Caso 2.** Niño de 5 años que ingresó por fiebre de pocas horas de evolución y rigidez cervical constatada hacía semanas. Se practicó estudio de LCR que mostraba ausencia de pleocitosis con hiperproteíorraquia. Ante la hiporreflexia y la importante rigidez cervical se indicó RM medular que evidenciaba una tumoración intramedular tórax. Posteriormente y por estudio de biopsia se catalogó de astrocitoma medular torácico.

**Caso 3.** Niña de 10 años derivada por trastorno de la marcha de años de evolución con dolor y parestesias en extremidades inferiores exacerbadas en las últimas semanas. En la exploración destacaba una hipotrofia, arreflexia e hipoestesia de la extremidad inferior izquierda y pie cavo. Se practicó RM de columna que informó de diastematomielia tipo I focal con atrofia hemimedular y siringomielia focal.

**Conclusiones y comentarios**

- La presentación clínica de las mielopatías no agudas puede ser confusa.
- El conocimiento de la anatomía, la vascularización y la fisiopatología de la de las afecciones medulares son imprescindibles para el diagnóstico y el manejo de estas patologías.
- La anamnesis junto a una exploración neurológica correcta son primordiales para la determinación del nivel de la lesión y la indicación de estudios complementarios.

**MIGRAÑA CON PLEOCITOSIS: UNA RARA ENTIDAD EN PEDIATRÍA**

Jimena de Pedro Olabari, José María Pérez Roldán, María Jesús Martínez González, Ainhoa García Ribes  
*Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España*

**Introducción**

La cefalea con déficits neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria en el LCR o pseudomigraña con pleocitosis es una entidad poco frecuente y de etiología desconocida pero con unos criterios diagnósticos bien establecidos en la clasificación vigente de la cefalea. Se caracteriza por episodios de cefalea recurrentes, déficit neurológico reversible y pleocitosis linfocitaria en LCR. Los estudios de neuroimagen son normales y el EEG frecuentemente muestra un enlentecimiento focal. Presenta un curso benigno y autolimitado.

**Resumen del caso**

Niña de 12 años con antecedentes de cefalea de características tensionales, que presenta un cuadro de 7 horas de evolución de parestesias en la mano derecha seguida de dificultad para el habla y cefalea retroorbitaria de intensidad severa con carácter pulsátil, fotofobia y vómitos, precisando ingreso en UCIP por sospecha de encefalitis. En la exploración neurológica presenta un Glasgow de 13-15, disartricia y lenta en el discurso sin otros hallazgos. Entre las pruebas realizadas presenta un LCR con 80 células de predominio linfocitario. TAC craneal y analítica normal, tóxicos en orina negativos y EEG que muestra un enlentecimiento difuso de predominio izquierdo. Hasta llegada de PCR de herpes virus negativa recibe Aciclovir IV. Evoluciona favorablemente, permaneciendo asintomática desde las 5 horas de su ingreso hasta el alta (48 horas tras el episodio). 24 horas después del alta reaparece la cefalea, de carácter más leve, asociada inicialmente a vómitos, disartricia y parestesias en extremidad superior derecha que se resuelven espontáneamente en unos minutos. Se realiza una RNM con el resultado de normalidad y se instaura tratamiento profiláctico para la migraña con lamotrigina a dosis bajas. Durante el seguimiento a lo largo de dos años en la Consulta de Neuropediatría presenta cefalea tensional aislada así como algún episodio de características migrañosas, sin recurrir los previamente descritos. Se retira la lamotrigina tras un año de tratamiento permaneciendo asintomática hasta el momento del alta.

**Conclusiones y comentarios**

La pseudomigraña con pleocitosis es una entidad benigna de etiopatología aún desconocida pero con unos criterios diagnósticos bien establecidos. Esta entidad ofrece un amplio y desafiante espectro de diagnóstico diferencial, por lo que nos parece importante conocer y reconocer el cuadro para establecer correctamente el diagnóstico y evitar pruebas complementarias innecesarias.

## MIGRAÑA CONFUSIONAL EN PEDIATRÍA

José María Pérez Roldán, Jimena de Pedro Olabarri, Ainhoa García Ribes, Naiara Olabarrieta Hoyos, María Jesús Martínez González, Josune Pérez Bascaran

Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España

### Introducción y objetivos

La migraña confusional es una forma rara de presentación de migraña en la infancia. Consiste en ataques recurrentes de letargia confusional con desorientación, somnolencia y agitación, seguidos o no de cefalea. Las pruebas complementarias durante el episodio son normales salvo el EEG que frecuentemente muestra enlentecimiento focal. La recuperación es total entre episodios. Describimos los casos diagnosticados de migraña confusional en nuestro hospital en los últimos 10 años, con el objetivo de recordar esta entidad que no está recogida de forma oficial en muchas de las guías diagnósticas actuales.

### Métodos

Revisión retrospectiva de los casos diagnosticados de migraña confusional, en la sección de neuropediatría de nuestro hospital.

### Resultados

En los últimos 10 años se han atendido 5 casos de migraña confusional. Tres varones y dos hembras, con una mediana de edad de presentación de 9 años. Uno de los pacientes había presentado previamente cuadros de

iguales características siendo catalogados de crisis epilépticas en base a la clínica y hallazgos electroencefalográficos, recibía por este motivo medicación antiepiléptica. El 80% tenía antecedentes familiares de cefalea.

Todos debutaron con cefalea de aparición brusca y disminución del nivel de conciencia, asociando de forma variable otros síntomas neurológicos (disartria, parestesias...). Durante el episodio se realizó EEG a 4 de los pacientes objetivando signos de sufrimiento cerebral, sin paroxismos irritativos. En el 60% se realizó además un TAC y punción lumbar, ambos sin hallazgos. Se instauró tratamiento con Aciclovir en un caso.

El cuadro se resolvió en la mayoría de casos en pocas horas, no superando ninguno de ellos las 24 horas.

Durante el seguimiento posterior (rango 1-6 años) ninguno de los pacientes recurrió, pero 3 de ellos continuaron presentando episodios de cefalea inespecífica.

Describimos en la **Tabla** adjunta otros datos recogidos en cada episodio.

### Conclusiones

La migraña confusional es una entidad poco conocida que supone habitualmente un gran reto diagnóstico. El hecho de que precise de la realización de pruebas, en ocasiones invasivas, para descartar otras entidades potencialmente graves; hace que sea fundamental mantener un elevado índice de sospecha para poder reconocerlo precozmente. Evitando también así el uso indebido de antiepilépticos o tratamientos prolongados con aciclovir.

Paciente	Sexo	EP	AF	AP	Características	PC	EEG	TTO	Evolución
Caso 1	Varón	8 años	Si	No	Cefalea holocraneal, desorientación y tendencia al sueño	TAC PL Analítica	Sufrimiento cerebral difuso intenso	No	Asintomático
Caso 2	Varón	12 años	Si	No	Cefalea holocraneal, inestabilidad y tendencia al sueño	No	No	No	Cefalea
Caso 3	Hembra	13 años	Si	No	Parestesias hemicuerpo izquierdo disartria, cefalea hemicraneal izquierda, desorientación y tendencia al sueño	TAC PL Analítica Tóxicos orina	Foco de sufrimiento cerebral intenso en hemisferio izquierdo	No	Cefalea
Caso 4	Hembra	9 años	No	Cefaleas Episodios compatibles con migrañas confusionales, (TTO con LEV)	Cefalea occipital, tendencia al sueño y agitación	TAC PL Analítica Tóxicos orina	Enlentecimiento en hemisferio izquierdo	Aciclovir Cefotaxima	Seguimiento en otro hospital
Caso 5	Varón	7 años	Si	No	Cefalea hemicraneal, tendencia al sueño y disartria	EEG	Enlentecimiento en hemisferio izquierdo	No	TDAH Cefalea

(EP: Edad de presentación; AF: antecedentes familiares; AP: antecedentes personales; PC: pruebas complementarias, EEG: electroencefalograma, TTO: tratamiento en episodio agudo, LEV: levetiracetam; PL; punción lumbar).

## MUERTE SÚBITA INESPERADA EN EPILEPSIA TIPO CONVULSIONES FEBRILES PLUS LIGADA A MUTACIÓN EN SCN1A NO DESCRITA PREVIAMENTE

Antonio Hedrera Fernández, Ramón Cancho Candela, José Antonio Garrote Adrados, Carlos Alcalde Martín, Fernando Centeno Malfaz

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

### Introducción

La incidencia de la muerte súbita inesperada en epilepsia (SUDEP, *sudden unexpected death in epilepsy*) es de unos nueve casos por mil pacientes/año; no se conocen las causas subyacentes, aunque se especula con el papel de arritmias cardíacas, miocardiopatía postictal, depresión del sistema nervioso autónomo o insuficiencia respiratoria relacionada con la crisis. La politerapia y el origen idiopático/genético de la epilepsia son factores de riesgo para SUDEP.

### Resumen del caso

Niña que inicia crisis febriles a los 12 meses de vida, inicialmente típicas, con atipicidad posterior (agrupación de crisis, con febrícula) con presentación progresiva a partir de los 3 años de edad de crisis afebriles de semiología diversa, en particular crisis clónicas generalizadas. Recibió tratamiento de modo sucesivo con valproico, combinado de modo sucesivo con levetiracetam y clobazam, consiguiendo control de crisis con biterapia de valproico y topiramato. Se procedió a estudio genético del gen SCN1A, hallándose una mutación *de novo* (no presente en estudio genético de progenitores) en el gen SCN1A en c.2731 C > T (p.Leu911Phe), no descrita previamente en la literatura. La paciente no mostró deterioro cognitivo. A los 4 años y 4 meses, tras 4 meses libre de crisis, la paciente fallece durante la noche de forma súbita, inesperada y no presenciada, en contexto de cuadro catarral leve afebril. La necropsia no objetivó hallazgos patológicos.

### Conclusiones y comentarios

Las mutaciones en el gen SCN1A se relacionan con diversos tipos de epilepsia, en un espectro que alcanza desde formas graves como el síndrome de Dravet a otras más leves como convulsiones febriles, pasando por cuadros intermedios como convulsiones febriles plus y otras epilepsias generalizadas. Ante la nueva descripción de la mutación c.2731 C > T (p.Leu911Phe), si bien no puede concretarse su relación patogénica específica con SUDEP, debe tenerse en cuenta respecto la aparición de muerte súbita ante una posible detección en futuros pacientes.

## NEURITIS ÓPTICA EN PEDIATRÍA, UN RETO DIAGNÓSTICO

Estela de la Calle Navarro, Amaia Salmón Rodríguez, Ainhoa García Ribes, Naiara Olabarrieta Hoyos, María Jesús Martínez González

Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España

### Introducción y objetivos

La neuritis óptica (NO) es un proceso inflamatorio del nervio óptico relacionado con múltiples etiologías. En el paciente pediátrico la post-infecciosa es la más frecuente y la afectación bilateral mientras que en el adulto suele ser unilateral y se relaciona más con procesos desmielinizantes. En el niño, suelen presentar papilitis (NO bulbar) siendo menos frecuentes las formas retrobulbares. El tratamiento precoz con corticoide intravenoso acelera la recuperación visual, presentando en general un buen pronóstico.

### Métodos

Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de los pacientes pediátricos con diagnóstico de N.O atendidos en Neuropediatría en los 7 últimos años.

### Resultados

Seleccionamos 4 pacientes con diagnóstico de NO. Edad media de presentación 10 años. Prevalencia mayor en mujeres (75%). Todos presentaron afectación ocular unilateral. Tres de ellos referían dolor ocular exacerbado con los movimientos oculares y cefalea, asociando disminución de la agudeza visual en grado variable. Tiempo medio de evolución hasta el momento de la consulta: 4 días-1 mes. Fondo de ojo: 3 casos papilitis, un caso fondo de ojo normal. En todos se recogieron datos analíticos con PL incluyendo autoinmunidad y serologías, únicamente en un paciente se detectaron bandas oligoclonales (BOC) positivas y en otro una IgM positiva a *Toxocara canis*. El 75% de los casos presentó alteración de señal del nervio óptico en la RMN siendo en todos el TAC previo normal. En un caso la RNM presentó además datos sugestivos de enfermedad desmielinizante. Todos recibieron tratamiento con metilprednisolona intravenosa (20-30 mg/kg/día) 5 días, seguida de pauta descendente de corticoide oral. En el 100% de los casos se objetivó mejoría de la AV en las primeras 24-72h tras iniciar tratamiento, siendo la evolución de la misma favorable en todos los casos. Solo uno de los casos presentó un nuevo brote de NO. ipsilateral 3 años después.

### Conclusiones

La NO en Pediatría es un proceso poco común y con grandes diferencias en su forma de presentación y etiología respecto al adulto, aunque en nuestra serie no haya sido así. Cabe destacar una muy baja rentabilidad del TAC siendo recomendable realizar RNM al ser más sen-

sible y capaz de aportar datos que relacionen el evento con un posible proceso desmielinizante. Subrayar la importancia de instaurar un tratamiento corticoideo intravenoso precoz para acelerar la recuperación visual. Son necesarios más datos para profundizar en el conocimiento de las características de la NO en pacientes pediátricos.

## NIÑO DE 5 AÑOS CON TORTICOLIS REFRACTARIA A TRATAMIENTO CONVENCIONAL, A PROPÓSITO DE UN CASO DE ETIOLOGÍA POCO FRECUENTE

Diana Sagarra Novellón, Cayetana Verastegui Martínez, Bárbara de Dios Javierre, Elvira Romeo Lázaro, Esther María Peralta Rufas  
*Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

### Introducción

El torticolis es un motivo frecuente de consulta en Pediatría. No se trata de un diagnóstico sino un signo que define los hallazgos exploratorios. La causa más frecuente es la contractura involuntaria unilateral de la musculatura cervical posterior y se debe hacer un diagnóstico diferencial entre causas congénitas, adquiridas, inflamatorias, neurológicas y otras.

### Resumen del caso

Niño de 5 años que acude a Urgencias por torticolis de 5 días de evolución, de aparición brusca que no cedió con tratamiento conservador. En la exploración presenta desviación de la cabeza hacia el lado derecho, rotación de cabeza y mentón hacia lado izquierdo con limitación completa para la movilización y dolor a la palpación, sin signos inflamatorios.

Inicialmente se realizan analíticas sanguíneas, fondo de ojo y Radiografía cráneo cervical que resultan normales. Posteriormente ante la normalidad de las pruebas complementarias se realiza RMN cerebral objetivándose derrame en articulaciones atloaxoideas; Gamma grafía ósea que evidencia aumento de captación en encrucijada cráneo cervical y anticuerpos de autoinmunidad que resultan negativos.

Tras los hallazgos iniciales y la persistencia de la clínica tras 20 días de tratamiento conservador se realiza TAC cráneo cervical con hallazgo de fusión congénita de arco lateral derecho de atlas con el hueso occipital y subluxación rotacional tipo 2.

Posteriormente se intenta tratamiento ortopédico con collarín cervical de soporte Minerva, presentando en la resonancia de control subluxación atloaxoidea; persistiendo pequeña cantidad de derrame articular; lo que indica ausencia de efectividad del tratamiento. La persistencia de derrame es indicativa de inestabilidad articular lo que entraña peligro de nueva luxación por lo que se decide realizar cirugía de estabilización de encrucijada cráneo cervical (Artrodesis) consiguiéndose la estabilización ar-

titular con pérdida de 45° de lateralización y 15° de flexo extensión. El paciente ha permanecido posteriormente asintomático.

### Conclusiones y comentarios

La torticolis es una patología frecuente en Pediatría pero pese a que lo más frecuente es que su origen sea traumático o por contractura de la musculatura cervical posterior no hay que perder de vista otras posibles etiologías que aunque menos frecuentes pueden ocasionar nefastas consecuencias si no se diagnostican y tratan a tiempo. La fusión atlo-axoidea (occipitalización del atlas) presenta una incidencia baja (menor del 1%), pero que puede ocasionar importantes problemas neurológicos por cambios en la anatomía de la columna y problemas por compresión de estructuras vecinas.

## PARÁLISIS PERIÓDICA HIPOPOTASÉMICA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Carmen Caballero Rodríguez, Joaquín Alejandro Fernández Ramos, Eduardo López Laso, Noelia Sancho Montero, Jennifer Roldán Abad, María Asunción Pino Gálvez  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

### Introducción

La parálisis periódica hipopotasémica es una enfermedad con una prevalencia 1:100.000 que se produce en el 70% de los casos por una mutación en el gen que codifica el canal calcio CACNA1S en el cromosoma 1q32 y un 10% en el canal de sodio SCN4A en 17q23.

### Resumen del caso

Paciente mujer de 15 años que desde los 13 años ha presentado episodios recurrentes de debilidad muscular en miembros inferiores, asociando en la fase aguda dificultad para deambular y dolor en ambos muslos de horas-días de evolución. Inicialmente los episodios estaban asociados a cuadros febriles. En los distintos episodios se observa una elevación de CK (entre 305 U/l y 1.070 U/l). El electromiograma y electroneurograma realizados estando asintomática o en resolución de los episodios fueron normales. En el último episodio, iniciado tras exposición al frío e ingesta de alcohol, presentó horas más tarde debilidad de miembros inferiores que le impedía la marcha, sin asociar otra sintomatología. Exploración física: debilidad (4/5) axial, de flexores de caderas y a la dorsiflexión de tobillos. Se realizó una analítica en la que se constató hipopotasemia (2,8 mEq/l) en el momento de la debilidad. El estudio neurofisiológico mediante test de McManis mostró una disminución del potencial de acción motora peroneal compatible con parálisis periódica. Se administró potasio intravenoso con normalización progresiva del potasio sérico presentando una evolución favorable con mejoría de la debilidad. El estudio cardiológico fue normal. El estudio genético está pendiente de

resultados. Al alta se recomendó a la paciente evitar los factores desencadenantes: esfuerzos intensos, alimentación rica en hidratos de carbono de absorción rápida, evitar la ingesta de alcohol y en caso de aparición de síntomas de debilidad comenzar con aporte de potasio oral.

### Conclusiones y comentarios

Se trata de una entidad rara que con relativa frecuencia aparece en la infancia-adolescencia. Debemos sospecharla ante casos de debilidad muscular aguda recurrente y realizar durante los episodios niveles de potasio que apoyen el diagnóstico, que será confirmado mediante estudios neurofisiológicos y genéticos. Es importante incidir en los factores precipitantes de los episodios para evitar su aparición. Debe prestarse atención a las posibles complicaciones cardiológicas asociadas a la hipopotasemia. Tienen un riesgo incrementado de hipertermia maligna posanestésica. Los episodios agudos se deben manejar con suplementos de potasio.

## PÉRDIDA TOTAL Y REVERSIBLE DE LA AGUDEZA VISUAL SECUNDARIA A NEURITIS ÓPTICA BILATERAL

Verónica Cardona Leyda, Laura Monterde Álvarez, Inés Porcar Cardona, Josep María Barroso Jornet, Albert Feliú Rovira, Joaquín Escribano Subias  
*Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona, España*

### Introducción

La neuritis óptica bilateral es una patología infrecuente en la población pediátrica pero que, a diferencia con la edad adulta, se presenta de forma bilateral. Existe escasa evidencia acerca de su manejo y sobre la terapia con corticoides, por lo que la tendencia actual es mantener conducta expectante. Presentamos un caso clínico de una paciente con pérdida severa y bilateral de la agudeza visual que presentó buena respuesta al tratamiento sin complicaciones.

### Resumen del caso

Niña de 9 años de edad, sin antecedentes relevantes, que ingresa para estudio de disminución rápidamente progresiva de la agudeza visual bilateral, asociada a dolor en los movimientos oculares, escotomas y discromatopsia y sin clínica sistémica ni focalidad neurológica. Se realiza fondo de ojo en el que se objetiva borramiento del borde de la papila en ambos ojos, sin afectación en vítreo y mácula, así como ecografía ocular con imágenes sugestivas de neuritis óptica bilateral. Se amplía estudio analítico con serologías con resultado negativo, así como RMN que descarta patología a nivel intracraneal y del SNC. Presenta empeoramiento de la clínica con pérdida total de la visión en el ojo izquierdo y aparición de hemorragia en astilla peripapilar. Se inicia tratamiento con *bolus* endovenosos de Metilprednisolona a 15 mg/kg/dosis

durante 3 días presentando mejoría clínica a las 24 horas de su inicio. Se continúa tratamiento con Prednisolona vía oral a 1 mg/kg/día durante 15 días objetivándose una recuperación total de la agudeza visual en ambos ojos a los 20 días de haber iniciado el tratamiento corticoideo.

### Conclusiones y comentarios

La causa desencadenante más frecuente de la neuritis óptica bilateral son las infecciones virales. Es conveniente descartar patología no infecciosa potencialmente grave como la Esclerosis múltiple o procesos intracraneales. El 80% de los casos presenta recuperación de la agudeza visual en su evolución. Se recomienda mantener conducta expectante en aquellos casos leves y unilaterales, mientras que en aquellos bilaterales con pérdida severa de la agudeza visual se recomienda iniciar el tratamiento corticoideo a dosis altas (15-30 mg/kg/dosis) durante 3-5 días. Los objetivos de dicho tratamiento son mejorar el pronóstico a largo plazo reduciendo el número y gravedad de los ataques así como la pérdida axonal y discapacidad subsecuente. El tratamiento alternativo para los pacientes que no responden a la corticoterapia son la Gammaglobulina endovenosa a 1 g/kg/día en 2 dosis y la plasmaféresis.

## POLINEURITIS CRANEAL IDIOPÁTICA. DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Carmen Caballero Rodríguez, Noelia Sancho Montero, Joaquín Alejandro Fernández Ramos, Eduardo López Laso, M.ª Asunción Pino Gálvez, Jennifer Roldán Abad  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

### Introducción y objetivos

La polineuritis craneal idiopática es una entidad infrecuente. Algunos autores lo consideran una variante del síndrome de Guillain-Barré (SGB), puesto que comparten rasgos clínicos y electrofisiológicos. Dada la baja frecuencia del cuadro, aportamos nuestra experiencia en tres casos pediátricos.

### Métodos

Revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de polineuritis craneal en Unidad de Neuropediatría de un hospital terciario.

### Resultados

**Caso 1.** Niña de 8 años con visión doble y dificultad para sonreír y cerrar los ojos, sin antecedentes de interés. A la exploración presenta parálisis facial bilateral simétrica, parálisis de sexto par derecho con disminución de la agudeza visual. Se realizan hemograma, bioquímica, serologías, estudios de autoinmunidad, neuroimagen normales; se realiza punción lumbar con ligera hiperproteinorraquia,

PCR de virus neurotrofos negativos y ac. antigangliósidos negativo. ENG: enlentecimiento de VCN del facial bilateral. Se inicia tratamiento con prednisona con buena evolución, salvo disminución de agudeza visual.

**Caso 2.** Niña de 8 años, sin antecedentes de interés, con fiebre, cefalea y vómitos de 48 horas de evolución, con cervicalgia. A las 24 horas presenta paresia severa proximal de MSD, con arreflexia bicipital y tricipital, parálisis facial y debilidad espinal derechas. Se realiza hemograma, bioquímica con autoinmunidad, serologías y neuroimagen normales. Se instaura tratamiento con Ig i.v. A los 17 días, se detecta edema de papila bilateral. En la punción lumbar se objetiva presión de apertura elevada con aumento de la celularidad y en el EMG se observa patrón neurogénico. Se diagnostica de polirradiculoneuritis asociada a pseudotumor cerebral idiopático. Con tratamiento con acetazolamida y rehabilitación presenta buena evolución, salvo paresia para elevación de hombro y flexión del codo.

**Caso 3.** Varón de 12 años con cefalea de 2 semanas de evolución, oftalmoparesia y disminución de la agudeza visual en ojo derecho. Presenta defecto pupilar aferente y oftalmoparesia derechos y posteriormente parálisis facial izquierda. Se realiza hemograma, bioquímica, despistaje de conectivopatías, serologías, punción lumbar y neuroimagen normales. PEV: ausencia de respuesta en ojo derecho. ENG afectación facial izquierda. Se instauró tratamiento con metilprednisolona, con buena evolución, salvo disminución de la agudeza visual.

## Conclusiones

Ante un paciente con afectación de varios pares craneales debemos descartar causas lesionales, infecciosas y autoinmunes, ya que algunos autores plantean esta entidad como una variante del SGB. Hay que realizar un completo estudio que incluya neuroimagen, serologías, autoinmunidad, estudios electrofisiológicos y fondo de ojo. Aunque en la mayoría de los casos no se identifica la etiología, esta entidad puede asociarse a la HTIC benigna.

## PREESCOLAR CON SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ ATÍPICO

Ana María Huertas Sánchez, Macarena Reolid Pérez, Ana Elena Pascua Santamaría, Ana Lorenzo Amat, Rocío Jadraque Rodríguez, Francisco Gómez Gosálvez  
*Hospital General Universitario Alicante, España*

## Introducción

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se trata de una polineuropatía aguda inflamatoria, de causa autoinmune. La forma clásica cursa con debilidad muscular simétrica, progresiva y ascendente con disminución y/o ausencia de ROTs, aunque hasta el 10% pueden cursar con ROT normales o exaltados.

## Resumen del caso

Niña de 24 meses, sin antecedentes de interés, que consulta por cojera de 5 días de evolución. Asocia dificultades para el cambio de posición de tumbada a sentada y cuadro catarral los días previos. Había sido valorada por su pediatra con diagnóstico de sinovitis de cadera, por lo que se pautó tratamiento con ibuprofeno, sin mejoría. A la exploración física destaca una marcha algo inestable por debilidad y dolor, sin impresionar de atáxica, con reflejos osteotendinosos (ROT) y resto de la exploración normal. Inicialmente se solicita hemograma, bioquímica con iones, transaminasas, CK y PCR, así como una ecografía de caderas que resultan normales. Se ingresa para continuar estudio y se solicita RMN columna ante la sospecha de espondilodiscitis. En la misma, destaca una captación intensa de la cola de caballo tras la inyección de contraste, compatible con polirradiculitis, sin otros hallazgos. Durante su ingreso, presenta un empeoramiento progresivo de la marcha, con incapacidad para la deambulación y bipedestación sin apoyo, persistiendo ROT normales. Se realizaron serologías, electromiograma (EMG) y punción lumbar al 8º y 9º día de evolución, respectivamente, destacando la presencia de disociación albúmino-citológica en LCR. El EMG fue informado como normal, pero destacando la ausencia de potenciales evocados somatosensoriales en músculo, tanto de miembros superiores como inferiores (que si se obtienen desde columna). Con todo ello, fue diagnosticada de SGB atípico, y dada la progresión de la clínica, se inició tratamiento con inmunoglobulinas a 2g/kg. A los 4 días tras la infusión, inicia recuperación progresiva de la marcha, siendo dada de alta a las 3 semanas de evolución, con capacidad de bipedestación sin apoyo y marcha independiente.

## Conclusiones y comentarios

El SGB es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en Pediatría. La presencia de ROT es rara, aunque no excluye el diagnóstico, pudiendo apoyarnos en las pruebas complementarias para su confirmación, como el estudio del LCR, el EMG y la RMN de columna.

## PRIMER EVENTO DESMIELINIZANTE EN LA INFANCIA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A TRAVÉS DE UN CASO CLÍNICO

Patricia Domínguez Sánchez, Cristina Rodríguez Fernández, Elena Galán Risueño, Ana Muñoz Lozón, Daniela Revilla Orías, Javier Gómez Moríñigo  
*Complejo Asistencial Universitario de León, España*

## Introducción

Las enfermedades desmielinizantes son relativamente infrecuentes en Pediatría. El avance en su conocimiento ha permitido el desarrollo de nuevos criterios de clasificación. En la mayoría de los casos el diagnóstico definitivo es evolutivo, ya que algunos eventos desmielinizantes ini-

ciales progresan hacia enfermedades crónicas que modifican el diagnóstico inicial.

### Resumen del caso

Varón de 14 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés. A los 13 años consulta por visión borrosa, disminución progresiva de la agudeza visual y dolor a la movilización ocular derecha de dos meses de evolución. Ausencia de síntomas motores, sensitivos, disfunción autonómica o encefalopatía. En la exploración física se objetiva hiperreflexia en miembros inferiores con *clonus bilateral* y en la oftalmológica: papiledema ojo derecho con escotoma central y centrocecal. Pruebas complementarias: TC craneal: focos hipodensos dispersos con edema perilesional. Bioquímica LCR: leucocitos: 9/mm<sup>3</sup>, glucosa: 49 mg/dl, proteínas: 42 mg/dl. RMN cerebral y medular: > 10 lesiones hiperintensas T2 en sustancia blanca supra e infratentorial, algunas de localización periventricular y cuerpo calloso, sin afectación medular y engrosamiento de nervio óptico derecho. Estudio electroforético: 6-8 bandas oligoclonales en LCR sin correspondencia en suero. Ante el diagnóstico de síndrome desmielinizante Clínicamente Aislado se inicia corticoterapia intravenosa a dosis altas (20 mg/kg/día) durante 7 días y posterior pauta de descenso oral, remitiendo los síntomas. A los 9 meses, estando asintomático, en revisión rutinaria de Oftalmología se detecta mediante Tomografía de Coherencia Óptica (OCT), pérdida de capas de fibras del nervio óptico derecho, sugestivo de progresión de la enfermedad. RMN cerebral: captación con gadolinio en una de las lesiones previas, confirmándose en este momento el criterio de diseminación en el tiempo (DIT), que unido al criterio de diseminación espacial (DIS) presente al inicio, permite realizar el diagnóstico de Esclerosis Múltiple Pediátrica (EMP). Se instaura nuevo ciclo de corticoterapia intravenosa en fase aguda y se inicia tratamiento inmunomodulador con acetato de glatiramer.

### Conclusiones y comentarios

La EMP es una enfermedad inflamatorio-desmielinizante inmunológicamente mediada de presentación rara durante la infancia. El diagnóstico de sospecha viene determinado por la clínica y hallazgos neurorradiológicos, sin embargo, el diagnóstico definitivo requiere la presencia de los criterios de DIS y DIT según McDonald. En las formas de inicio con neuropatía óptica la OCT constituye una herramienta útil tanto en el diagnóstico como en el seguimiento. La corticoterapia a dosis altas es el tratamiento de elección en fase aguda mientras que el tratamiento inmunomodulador puede reducir la progresión de la enfermedad.

### PROBABILIDAD DE REMISIÓN TRAS EL DESARROLLO DE EPILEPSIA RESISTENTE A FÁRMACOS

Alba Rodríguez Gómez, Gema Martínez Espinosa, María Isabel Rodríguez Lucenilla, Julio Ramos Lizana, Patricia Aguilera López, Francisco Javier Aguirre Rodríguez  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España*

#### Introducción y objetivos

Recientemente la ILAE ha publicado unas recomendaciones para la definición de la epilepsia resistente a fármacos (ERF). Se dispone de poca información sobre la evolución posterior de estos pacientes.

Nuestro objetivo es determinar la evolución de los niños diagnosticados de ERF según los criterios de la ILAE.

#### Métodos

Se siguieron prospectivamente los pacientes menores de 14 años que consultaron entre el 1-6-1994 y el 1-5-2008 por dos o más crisis epilépticas no provocadas. Aquellos que habían cumplido criterios de ERF el 1-5-2010 se siguieron de nuevo hasta el 1-2-2014. Se calculó la probabilidad de alcanzar una remisión mediante curvas de Kaplan-Meier. Se realizó un análisis uni y multivariante de los factores predictores mediante el modelo de riesgos proporcionales de Cox.

#### Resultados

Se incluyeron 520 pacientes, 88 cumplieron criterios de ERF. La probabilidad de alcanzar una remisión de 2 años fue del 25%, 41%, 50% y 50% a los 3, 5, 7 y 9 años. La probabilidad de permanecer 3 años sin crisis y sin tratamiento fue del 2%, 9%, 15% y 28% a los 4, 6, 8 y 10 años. El pronóstico fue mejor en los niños con edad de inicio de la epilepsia  $\geq 1$  año y con etiología no-sintomática.

#### Conclusiones

Una proporción importante de pacientes con ERF entran posteriormente en remisión y muchos pueden dejar el tratamiento, si bien esto puede requerir años de evolución.

### SEGUIMIENTO DE LA ESCLEROSIS TUBEROSA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: EPIDEMIOLOGÍA Y MORBILIDAD

María Ángeles Avilés Tirado, Pablo Obando Pacheco, Esther Moreno Medinilla, Rocío Calvo Medina, Jacinto Martínez Antón, Antonio Urda Cardona  
*Hospital Regional Universitario Málaga, España*

#### Introducción y objetivos

Describir características epidemiológicas y clínicas, así como el fenotipo en función de las mutaciones genéticas encontradas y la morbilidad asociada a pacientes con

diagnóstico de esclerosis tuberosa (ET) según los criterios oficiales del *Tuberous sclerosis complex consensus conference*.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de ET antes de los 14 años en un hospital terciario entre 1996-2014.

## Resultados

Recogimos 23 pacientes (relación V/M = 1,6) con una mediana de edad de diagnóstico de 6.5 meses (RIQ 2,6-31.5). En 4 casos se identificaron antecedentes familiares relacionados con ET. La sospecha clínica se estableció por rabdomioma prenatal en 7 pacientes (tres asociaban manchas acrómicas), crisis parciales en 6, espasmos en flexión en 5 (uno asociaba manchas acrómicas), retraso psicomotor en 2 y manchas acrómicas exclusivamente en 2. La mediana de criterios mayores que cumplían tras el estudio inicial fue de 3 (RIQ 2,5-4) y 4 pacientes cumplían además al menos 1 criterio menor. Un paciente precisó para el diagnóstico el criterio genético. De los 9 estudios genéticos realizados, encontramos 6 deleciones del gen TSC2, 1 traslocación del gen TSC1 y 1 mosaicismo del gen TSC1. De ellos, la deleción del gen TSC2 presentó un mayor porcentaje de morbilidad asociada (**Tabla 1**). A lo largo

del seguimiento, los hallazgos de neuroimagen fueron túberes en 17, nódulos subependimarios en 16 y líneas de migración en 7; 16 pacientes asociaron más de un hallazgo y 2 pacientes no los presentaron. 4 pacientes desarrollaron astrocitoma subependimario de células gigantes (SEGA), 3 aumentaron de tamaño, precisando 2 tratamiento con everolimus y 1 cirugía. 12 presentaron alteración motora fina o gruesa y 9 alteraciones del lenguaje. A nivel intelectual, 5 necesitaron adaptación curricular y 6 educación especial. A nivel de necesidades básicas, 7 eran dependientes. La epilepsia se desarrolló en 16 pacientes, destacando el síndrome de West como más frecuente (7). De ellos, 14 mantienen tratamiento antiepiléptico y 3 han precisado cirugía de la epilepsia. La mediana de seguimiento fue de 131,5 meses (RIQ 91-179,5).

## Conclusiones

La ET asocia morbilidad importante, afectando a un gran porcentaje de los pacientes que la padecen en detrimento de su bienestar. Convendría realizar un seguimiento prospectivo para identificar y poder aplicar medidas preventivas para mejorar su calidad de vida. Debido a que la deleción del gen TSC2 presenta mayor porcentaje de morbilidad asociada, la caracterización de los fenotipos de las distintas mutaciones se antoja necesaria para establecer el pronóstico en función de las mismas.

**Tabla 1.** Fenotipo según mutación genética

	Genética			
	No realizada / negativa	del TSC2	translocación TSC1	Mosaicismo TSC1
Pacientes	15	6	1	1
Angiolipona renal	6 (40%)	5 (83,3%)	1	0
Rabdomioma cardíaco	5 (33,3%)	4 (66,7%)	0	0
Astrocitoma retiniano	1 (6,7%)	2 (33,3%)	0	0
SEGA	1 (6,7%)	3 (50%)	0	0
Afectación motora	6 (40%)	5 (83,3%)	0	0
Afectación del lenguaje	5 (33,3%)	3 (50%)	0	0
Dependencia	4 (26,7%)	2 (33,3%)	0	0
Trastorno del comportamiento	4 (26,7%)	2 (33,3%)	0	0
Desarrollan epilepsia	10 (66,7%)	5 (83,3%)	0	0
Epilepsia refractaria	6 (40%)	3 (50%)	0	0

\* Los porcentajes son sobre el número de pacientes afecto de cada tipo de genética.



## SÍNDROME DE AICARDI. A PROPÓSITO DE 2 CASOS CON DIAGNÓSTICO PRENATAL DE QUISTES CEREBRALES INTERHEMISFÉRICOS

Laura Murillo Sanjuán<sup>1</sup>, Bárbara de Dios Javierre<sup>1</sup>, Ana Izquierdo Martín<sup>2</sup>, María Jesús García García<sup>2</sup>, José Luis Peña Segura<sup>1</sup>, Amparo López Lafuente<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>2</sup> Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

### Introducción

El síndrome de Aicardi (SA) es un trastorno congénito raro ligado al cromosoma X. Ocurre exclusivamente en mujeres y varones XXY. Se caracteriza por la triada: agenesia del cuerpo calloso, espasmos infantiles y lagunas coriorretinianas. Es frecuente encontrar otras alteraciones cerebrales (polimicrogiria, heterotopia periventricular, quistes intracerebrales), ópticas (microftalmos, coloboma y displasia de nervio óptico) y sistémicas (alteraciones costovertebrales, alteraciones gastrointestinales). El pronóstico es desfavorable en la mayoría de los casos con elevada morbilidad, alteración grave del desarrollo y mortalidad precoz. Presentamos dos casos de SA con espasmos infantiles y lagunas coroideas, ambos con diagnóstico prenatal de quistes interhemisféricos.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Niña con diagnóstico prenatal a las 28 semanas de quiste aracnoideo interhemisférico. Amniocentesis con cariotipo FISH: normal. Parto eutócico a las 40 semanas. Exploración normal. IRM cerebral: quistes interhemisféricos y de fosa posterior derechos, displasia cortical frontocingular, disgenesia de cuerpo calloso. A los 2 meses de vida inicia episodios críticos de espasmos en flexión. Electroencefalograma: actividad paroxística focal derecha severa. Fondo de ojo: coloboma nervio óptico derecho y lagunas coroideas bilaterales. Serie ósea: normal. Control de las crisis con vigabatrina durante 2 meses, posteriormente crisis focales farmacorresistentes. Edad actual: 36/12 años. Retraso psicomotor leve-moderado con mayor afectación del lenguaje.

**Caso 2:** Niña con diagnóstico prenatal a las 20 semanas de quiste multilocular paramedial derecho en contacto con esplenio de cuerpo calloso. Parto por cesárea a las 38 semanas. Exploración normal. IRM cerebral: hipoplasia cuerpo calloso y lesión quística paramedial derecha. Probable trastorno de la migración a nivel de corteza occipital bilateral. Fondo de ojo derecho: hipoplasia nervio óptico y lagunas coroideas. Ojo izquierdo normal. Serie ósea: hipoplasia costal 12<sup>a</sup> derecha y agenesia 12<sup>a</sup> costilla izquierda. *Array-CGH* normal. A los 6 meses inicia crisis de espasmos en extensión con desviación de la mirada a la derecha. Electroencefalograma: actividad de fondo hipervoltada y enlentecida con grafoelementos epileptógenos. Tratamiento con Ácido Valproico y posteriormente con ACTH con cese de la clínica epiléptica en un mes. Reinicia crisis motóricas periódicas a los 8 meses

de edad con muy buena respuesta a vigabatrina. Edad actual: 13 meses. Desarrollo psicomotor dentro de la normalidad por el momento.

### Conclusiones y comentarios

El SA debería considerarse en fetos mujeres con lesiones cerebrales quísticas. Precisa un alto grado de sospecha clínica, ya que carece por el momento de diagnóstico molecular. En la bibliografía revisada aparecen casos sin el pronóstico infausto esperado, incluso con función cognitiva normal.

## SÍNDROME DE AICARDI-GOUTIÈRES CON MANIFESTACIONES CLÍNICAS INICIALES INUSUALES

Elvira Otero Domínguez, David Dacruz Álvarez, Verónica Varela Rey, Carmen Curros Novo, María Mercedes Liñares Paz, Manuel Castro Gago

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña, España

### Introducción y objetivos

El síndrome de Aicardi-Goutières es un trastorno neurodegenerativo de naturaleza inflamatoria, genéticamente determinado y dependiente de al menos siete genes. Se manifiesta por una encefalopatía progresiva con frecuente microcefalia evolutiva, presencia de calcificaciones cerebrales y frecuente afectación de la sustancia blanca cerebral.

### Métodos

Niña de 3,5 meses de edad, primer embarazo, padres jóvenes y sanos, no consanguíneos. Parto eutócico, a término, Apgar: 9-10-10. Peso RN: 3,240 Kg, PC: 34,5 cm (P. 50). Ingresa por presentar desde 2 días antes irritabilidad, mioclonías palpebrales, movimientos oculares erráticos, contracciones-espasmos con extensión y rotación de miembros superiores. En la exploración física destaca aceptable conexión, se constatan los movimientos descritos, ligera hipertonía de extremidades superiores, exaltación de reflejos miotáticos. El EEG y el video EEG no demostraron paroxismos. Ante la sospecha de opoclonio-mioclonio, se realizaron pruebas complementarias excluyentes. LCR con ligera pleocitosis mononuclear e hiperproteinorraquia persistentes; glucorraquia/glucemia normal. Fondo de ojo normal. RM cerebral con mielinización adecuada para su edad y cuerpo calloso fino. A los 6 meses de vida se constata retraso en el desarrollo psicomotor, desaparición de los movimientos oculares y de los miembros, presenta episodios repetidos de varios días de duración de irritabilidad, peor conexión ambiental, febrícula, el PC se mantiene dentro de la normalidad (P. 40). Ante la sospecha de Síndrome de Aicardi-Goutières, se realiza TAC cerebral en busca de calcificaciones, demostrando su presencia a nivel de ambos putámenes, corona radiata y sustancia blanca periventricular. Se descartó in-

fección congénita por toxoplasma y por citomegalovirus. La determinación de interferón alfa y pterinas en suero y LCR demostraron elevación de las mismas. Está pendiente el resultado del estudio genético molecular.

## Resultados

Se debe tener presente que al margen de sus manifestaciones clínicas habituales, en ocasiones se asocian otros hechos menos frecuentes o inusuales que amplían su espectro clínico, en estrecha dependencia con su conocida heterogeneidad genética, que inducen a pensar de entrada en otras posibilidades diagnósticas, como aconteció inicialmente en la presente observación.

## Conclusiones

Es fundamental para su orientación diagnóstica, al margen de valorar su evolución clínica, la demostración de las calcificaciones cerebrales, así como el aumento del interferón-alfa y de las pterinas en sangre y en el LCR.

## SÍNDROME DE BROWN: TROCLEÍTIS DEL OBLÍCUO SUPERIOR

Mercedes López González, Carla Martínez Andaluz, Ángela García Rojas, María Dolores Moreno Mejías, Lucía Navarro Marchena, Marta Melón Pardo  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

## Introducción

Síndrome de Brown o trocleítis del oblicuo superior se caracteriza por dificultad para la elevación de la mirada en aducción del ojo afecto con normalidad de la elevación en abducción y en posición primaria de la mirada. Puede ser de tipo congénito o secundario a procesos inflamatorios locales (del complejo tróclea tendón) y/o sistémicos (artritis idiopática juvenil, lupus eritematoso sistémico), traumatismo ocular, cirugía de senos maxilofaciales o palpebral, pérdida de elasticidad del tendón o del propio músculo.

## Resumen del caso

Niña de ocho años que desde hace 10 días presenta episodios paroxísticos de limitación de la supravversión ocular izquierda, con duración variable de segundos hasta horas, asociando dolor y torticolis a la derecha que ceden posteriormente. En ocasiones se preceden de sensación de clic en ojo izquierdo con la mirada vertical. No se acompaña de lagrimeo, rinorrea, cefalea, somnolencia, alteraciones pupilares ni ptosis. Aporta tomografía axial computerizada craneal normal

Exploración por aparatos y neurológica normal. No ptosis ni midriasis. Movimientos oculomotores, sacadas, persecución y vergencia normales. PINLA conservados.

Se solicita resonancia magnética con contraste, potenciales evocados visuales normales y valoración por oftal-

mología que en la exploración evidencia imposibilidad de elevación de ojo izquierdo en supradextroversión y dución, diagnosticándola de trocleítis del oblicuo superior.

Se realiza inyección de Trigón (corticoides) en peritroclea del músculo oblicuo superior de ojo izquierdo, con remisión posterior de la sintomatología.

## Conclusiones y comentarios

1. Incluir el síndrome de Brown en el diagnóstico diferencial de alteración de la movilidad ocular.
2. Descartar patología inflamatoria sistémica como causa del cuadro.
3. En nuestro caso buen pronóstico y respuesta a corticoides en la trocleítis adquirida idiopática.

## SÍNDROME DE CROMOSOMA 18 EN ANILLO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Lizbely Dayana Moreno Duque, Sandra Isabel Gautreaux Minaya, Carmen Mosquera Villaverde, Ana Lucía Martínez Jiménez, Teresa Prada Pereira, Miguel Ángel Arias Consuegra  
*Hospital El Bierzo, Ponferrada, León, España*

## Introducción

El síndrome del cromosoma 18 en anillo es una raro desorden que usualmente ocurre *de novo*. Un cromosoma en anillo se forma de la delección de su brazo largo ó corto, por lo tanto, las características clínicas pueden ser de 18p- o de 18q-, también puede producirse por una fusión de los mismos. Dependiendo de la magnitud de la delección, las manifestaciones clínicas serán diferentes, siendo el mosaicismo frecuente en pacientes con esta patología. Clínicamente se caracteriza (entre otros), por retraso severo en el desarrollo del sistema nervioso central.

## Resumen del caso

Niño de 2 años remitido a la consulta de Neuropediatría a los 12 meses de edad por microcefalia, retraso del desarrollo psicomotor e hipotonía generalizada. Antecedentes familiares: glucogenosis familiar tipo V, en rama paterna. Padre heterocigoto para variante de factor V de Leiden y heterocigoto para variante termolábil de la MTHFR que condiciona estados protrombóticos. Antecedentes personales: primer embarazo, parto a término, eutócico. Líquido amniótico teñido, por lo que precisa aspiración endotraqueal al nacer. Apgar 5/9. Desarrollo psicomotor: sostén cefálico 4º mes, sedestación 9º mes. Hipotonía generalizada 12 meses. Exploración física: Peso 12,8 Kg (P50-75) T: 83,5 cm (P25) PC 46 cm (< P3) fenotipo peculiar, rasgos toscos, pares craneales normales. No deambulación independiente, lenguaje de monosílabos. Resto dentro de límites normales. Se realizan las pruebas complementarias pertinentes incluida

analítica: hemograma, bioquímica, gasometría, hormonas tiroideas, aldolasa normales. Aminoácidos en sangre y orina: normales. Mucopolisacáridos en orina negativos. Cariotipo: 46XY. Estudios de imagen: ecografía abdominal, RMN cerebral normales. Fondo de ojo sin alteraciones. En base a estos hallazgos, posteriormente se solicita estudio genético *CGH-Array* de 180 K en sangre en el q se observan 2 deleciones terminales en mosaico 14 Mb y de 28 Mb en 18p y 18q respectivamente que sugiere un cromosoma en anillo con un 17% de mosaicismo.

### Conclusiones y comentarios

El retraso psicomotor, la microcefalia y la hipotonía por si solos constituyen signos clínicos comunes a un amplio espectro de síndromes, por lo que no siempre es fácil en base solo a los hallazgos clínicos, realizar un diagnóstico certero en pacientes afectos a pesar de otros datos acompañantes. De ahí la importancia que cobra la disponibilidad de pruebas más específicas, que en el caso particular del síndrome del cromosoma 18 en anillo, hace que el estudio genético no solo sea indispensable para establecer el programa terapéutico del paciente afectado sino también para el diagnóstico preimplantacional de futuros embarazos.

### SÍNDROME DE DELECIÓN 15Q.13.3: DIFERENTE EXPRESIVIDAD EN EL SENO DE UNA MISMA FAMILIA

Nerea Sarmiento Carrera, Laura Caride López, Cristina Melcón Crespo, Óscar Blanco Barca, Alfonso Amado Puentes, Alfredo Repáraz Andrade  
*Hospital Xeral, Vigo, Pontevedra, España*

#### Introducción

El síndrome 15q13.3 es un desorden autosómico dominante, con penetrancia incompleta y expresividad variable. En una misma familia, podemos encontrar portadores sanos e individuos afectos en mayor o menor medida.

#### Resumen del caso

Presentamos el caso de un paciente de 7 meses de edad remitido a Neurología Infantil por presentar retraso psicomotor, hipotonía, microsomía generalizada y facies peculiar. Recién nacido a término con un peso en percentil 8, talla percentil 3 y perímetro craneal en percentil 24 sin otros antecedentes destacables. Tercer hijo de padres no consanguíneos, aparentemente sanos, impresionando a la madre de bajo coeficiente intelectual y rasgos fenotípicos peculiares. Hermanas de dos y seis años con retraso en la adquisición de hitos y actualmente dificultades escolares y comunicativas.

Durante el seguimiento ambulatorio del paciente se objetiva un retraso pondero-estatural y psicomotor progresivo. Se solicita estudio tiroideo, electromiograma, velocidad de conducción nerviosa, fosfocreatinín quinasa, aldolasa,

cariotipo y estudio metabólico completo sin alteraciones significativas. Se realiza resonancia magnética cerebral detectando dos lesiones compatibles con quistes aracnoideos a nivel temporal, sin significación clínica. Se inicia tratamiento rehabilitador, objetivándose una ligera mejoría a nivel motor. Sin embargo, ante la persistencia de características fenotípicas llamativas (cara triangular, labio superior fino, boca entreabierta y frente abombada), retraso psicomotor y ponderoestatural se solicita estudio genético mediante *array* de hibridación genómica comparada (aHGC) observando una deleción intersticial en el cromosoma 15, citobanda 15q13.3, de aproximadamente 1,30 Mb que da nombre al síndrome de microdeleción 15q13.3 responsable de la clínica del paciente. Se realiza estudio genético en progenitores objetivándose la misma mutación en la madre del paciente.

### Conclusiones y comentarios

El síndrome de microdeleción 15q13.3 incluye dentro de su espectro clínico rasgos del espectro autista, alteraciones neuropsiquiátricas y déficits cognitivos. Conocer el fenotipo de las diferentes alteraciones génicas y ahondar en los antecedentes familiares permite una mejor elección de los candidatos a realizar aHGC. Es de suma importancia estudiar a los familiares en edad reproductiva ya que el consejo genético bien orientado evitaría que generaciones futuras padecieran el síndrome 15q13.3.

### SÍNDROME DE JEAVONS. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS CLÍNICOS

Carlota Prado García Gijón, Julia Pareja Grande, Miguel Ángel Márquez de la Plata Legaz, Pilar Pamplona Valenzuela, María Juliana Maroto Ruiz, Miguel Ángel García Cabezas  
*Hospital General de Ciudad Real, España*

#### Introducción

El síndrome de Jeavons es un síndrome epiléptico, infra-diagnosticado, caracterizado por la triada de mioclonías palpebrales acompañadas o no de crisis de ausencia breves, asociadas a fotosensibilidad demostrado en el EEG como una actividad paroxística generalizada (polipuntas y polipunta-onda a 3-6 Hz con la estimulación luminosa intermitente (ELI), siendo las mioclonías las definitorias de este síndrome y no las ausencias. Las crisis son breves (pocos segundos de duración) y se desencadenan al cerrar los ojos en ambiente luminoso, dicha sintomatología no se desencadena al cerrar los ojos en oscuridad absoluta. Se presenta sobre todo en el sexo femenino con una media de edad al diagnóstico de 6-8 años. Y por último los tratamientos antiepilépticos en monoterapia, son habitualmente eficaces.

#### Resumen del caso

Presentamos a continuación tres casos diagnosticados en nuestro hospital en los últimos dos años.

**H.I.R.O:** Niño de 6 años, remitido en julio de 2014 por episodios paroxísticos (revulsión ocular y parpadeo) sin desencadenante aparente, sin pérdida de conciencia ni desconexión del medio, durante los cuales mantiene la actividad que estuviera realizando (comiendo o hablando) desde hace aproximadamente un año, en número de 6-8 al día.

**M<sup>o</sup>J.P.A:** Niña de 7 años, que consulta, en mayo de 2013, por episodios muy breves de desconexión del medio acompañados de movimientos de parpadeo.

**L.M.C:** Niña de 9 años, derivada en enero de 2012, a los 8 años y 8 meses, por episodio de vómito durante el sueño. Los padres la encontraron sentada en la cama sin respuesta a llamada verbal durante unos 10 minutos. Además refieren dos episodios de desconexión del medio, breves, junto con mioclonías palpebrales.

## Conclusiones y comentarios

El Sd. Jeavons continua considerándose un síndrome epiléptico con ausencias y no una entidad independiente y para el diagnóstico del mismo es imprescindible la presencia de mioclonías palpebrales acompañadas o no de ausencias, asociadas con fotosensibilidad. Dichos criterios se cumplen en los tres pacientes expuestos. La confirmación diagnóstica queda establecida con el video-EEG, que revela una actividad paroxística generalizada (polipuntas y polipunta-onda a 3-6 Hz) provocada por el cierre de los ojos; igualmente demostrada en los 3 casos presentados.

En todos nuestros pacientes, se inició tratamiento en monoterapia con ácido valproico con mejoría y control de la sintomatología.

Y por último recordemos que pese a que el pronóstico global es bueno, el síndrome de Jeavons es una condición de por vida.

## SÍNDROME DE MILLER FISHER A PROPÓSITO DE UN CASO

Isabel María Ceballos Rodríguez, Ana Guerrero Rico, Ana García Moran, Gianni Carlone Martin, Susana González de la Gándara, Puerto Conejero Gallego  
*Hospital Virgen del Puerto, Plasencia, Cáceres, España*

### Introducción

El síndrome de Miller Fisher (SMF) es una polirradiculopatía axonal autoinmune extremadamente rara en la infancia. Es la variante más común del Síndrome de Guillain Barré. Se caracteriza por la tríada oftalmoplejia, arreflexia y ataxia. Es frecuentemente desencadenado por ciertas cepas de *Campylobacter jejuni* que inducen la formación de anticuerpos antigangliósido antiGQ1b (Ac-AntiGQ1b). También están descritos casos relacionados con infecciones víricas banales o vacunaciones. El diag-

nóstico de certeza se establece por la presencia de títulos altos de Ac AntiGQ1b que aparecen en más del 90% de los casos con afectación ocular. El tratamiento se hace con inmunoglobulinas (IG) intravenosas. Suele resolverse sin complicaciones.

### Resumen del caso

Niña de 7 años que presenta diplopia monocular progresiva del ojo izquierdo de 5 días de evolución acompañada de dolor en miembros inferiores, que describe como mialgias, y estrabismo convergente del ojo izquierdo (OI) de pocas horas de evolución. No hay antecedentes de infecciones, proceso febril, ni de vacunación reciente. A la exploración destaca una oftalmoplejia externa de OI por parálisis del sexto par craneal izquierdo, sin afectación de musculatura intrínseca, reflejos fotomotores normales y fondo de ojo normal. Se detecta arreflexia en ambas piernas y marcha atáxica. No hay debilidad ni pérdida de fuerza. No afectación respiratoria. La RM cerebral, el EMG y las VC realizadas en las primeras 48 horas son normales, así como el LCR, en el que no se detecta disociación albúmino-citológica. Se decidió iniciar tratamiento con IG intravenosas, mejorando desde las primeras 24 horas. Tras finalizar el tratamiento, se encuentra prácticamente asintomática. Posteriormente se confirmaron títulos altos de Ac- AntiGQ1b en LCR.

### Conclusiones y comentarios

El SMF es una entidad rara en la infancia, más aún sin el antecedente previo de infección, proceso febril o vacunación. El diagnóstico se hizo en base a los criterios clínicos, confirmándose posteriormente la positividad de los Ac AntiGQ1b. La exclusión de otras posibilidades diagnósticas, así como la respuesta favorable al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, apoyan el diagnóstico.

## SÍNDROME DE SJÖGREN LARSSON: A PROPÓSITO DE UN CASO

Blanca Ruiz de Zárate Sanz, María Muñoz Cabeza, Gema Gutiérrez Aguilar, Isabel Mayordomo Morales, Joaquín Ortiz Tardío

*Hospital de Jerez de La Frontera, Cádiz, España*

### Introducción

El Síndrome de Sjögren Larsson es una rara enfermedad del metabolismo lipídico que se transmite de forma hereditaria con carácter autosómico recesivo.

Se origina por un déficit funcional del enzima lipoaldehído deshidrogenasa.

Englobado dentro de los síndromes neuroictiosicos, se presenta con la tríada de ictiosis congénita, retraso mental y diplejía espástica, además de algunos signos oftalmológicos específicos y patognomónicos.

**Resumen del caso**

Paciente varón de 22 meses que consulta por marcha inestable y retraso del lenguaje.

Fruto de segundo embarazo que cursa sin incidencias, nacido pretérmino a las 36 semanas. Apgar 9/10. Peso y Longitud adecuado a su edad gestacional. Hiperqueratosis cutánea desde el nacimiento que está siendo controlada en Dermatología

AF: madre de 34 años, padece migrañas y hernia discal, padre de 40 años, padece gastritis. Consanguinidad lejana en ambos progenitores, hermana de 10 años sana.

AP: desarrollo psicomotor global acorde a su edad hasta los 12 meses con ralentización a partir de entonces, consiguiendo bipedestación sin apoyo a los 20 meses y deambulación independiente a los 21 meses.

Su grado de comunicación verbal es escaso, articula con dificultad contadas palabras, pero su nivel de comprensión verbal impresiona normal.

Exploración: Peso, talla y perímetro craneal en límites normales. Hiperqueratosis generalizada, más llamativa en pliegues, con aspecto de "piel de cocodrilo" y lesiones de rascado. Marcha inestable sin aumento de base. No disimetría, no temblor.



Los reflejos osteotendinosos presentes, sin alteraciones. No signos de espasticidad.

En la RMN cerebral numerosas lesiones en sustancia blanca periférica y profunda, especialmente a nivel de trígonos y astas frontales.

Ante la sospecha de una neuroictiosis proponemos a la familia estudio genético. Se confirma la mutación en el gen ALDH3A2, exón 7, confirmando el diagnóstico de síndrome de Sjögren Larsson.

Evolución: en el momento actual, el paciente de 5 años, se encuentra escolarizado en aula ordinario. Demuestra capacidad intelectual media pendiente de evaluar.

A nivel motor presenta una diplejía espástica con acortamiento aquileo y reflejos exaltados (vídeo).

**Conclusiones y comentarios**

Ante la presencia de lesiones ictiosicas en un recién nacido, es imprescindible seguir de cerca su desarrollo psicomotor, ante la posibilidad de desarrollar lesiones neurológicas como corresponde en los síndromes neuroictiosicos.

### SÍNDROME DE X FRÁGIL EN NIÑAS: REVISIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS EN HERMANAS Y CONSIDERACIONES GENÉTICAS CON REPERCUSIÓN CLÍNICA: SESGO Y PREMUTACIÓN

Alicia María García Carrasco, Inmaculada Ramos Sánchez, Elisabeth Pintado Sanjuán, Antonia Márquez Luque, Andrea Campo Barasoain, Irene Alonso Pérez  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

**Introducción**

El síndrome de X frágil es la causa más común de retraso mental hereditario y representa el segundo problema del desarrollo infantil tras el síndrome de Down. Su incidencia se estima  $\frac{1}{2.500}$  varones y  $\frac{1}{4.000}$  mujeres, siendo portadores  $\frac{1}{1.000}$  y  $\frac{1}{238}$  respectivamente. Su base molecular es la expansión de tripletes en el gen FMR1 del cromosoma X. El fenotipo somático y cognitivo-conductual variable de las mujeres portadoras de mutación completa se explica por la presencia de 2 cromosomas, de los que solo uno es activo en la célula. Esta inactivación azarosa es el denominado sesgo. Se han descrito 2 subfenotipos de aparición tardía asociados a la premutación. El primero descrito, fallo ovárico precoz, afecta a mujeres alrededor de los 40 años de edad ocasionando menopausia precoz. El segundo, síndrome de tremor ataxia asociado al X frágil, aparece sobre todo en varones entre los 50 y 60 años.

**Resumen del caso**

Presentamos 2 casos, hermanas de padres no consanguíneos con capacidades cognitivas normales. La primera paciente es derivada a los 12 meses por retraso psicomotor leve en todas las áreas del desarrollo. A los 18 meses llama la atención su fenotipo característico: cara larga y estrecha, orejas de implantación baja e hiperlaxitud articular. Antecedentes familiares: tío-abuelo materno con retraso mental. Ante la sospecha se solicita estudio molecular de X frágil que detecta mutación completa con

sesgo hacia el cromosoma mutado. Se realiza estudio familiar con expansión de la mutación por rama materna, detectándose en la madre y tía la mutación completa con sesgo hacia el X sano. Ocho años después derivan a su hermana a los 9 meses de edad por presentar retraso psicomotor. Ante la clínica y antecedentes se realiza estudio genético siendo positivo, mostrando mosaico con alelos mutados y premutados. Ambas pacientes son seguidas en la unidad de maduración con intervenciones a diversos niveles psicoeducativos.

## Conclusiones y comentarios

El síndrome de X frágil afecta tanto a varones como a mujeres, aunque en estas el fenotipo puede ser más moderado. La peculiaridad de los casos presentados reside en la presencia de sesgo del 100% hacia el cromosoma X con mutación completa, de forma que ambas están afectas de la enfermedad.

Destacar la importancia de diagnóstico precoz para implantar terapias de forma temprana, así como la posibilidad de estudio prenatal y estudios familiares para detectar mutaciones/premutaciones.

## SOMNOLENCIA EN EL LACTANTE. ¿DESPIERTA! PUEDE SER GRAVE

Clara Calbet Ferré, Esther Latorre Martínez, M. Laura Monterde Álvarez, David Medina Santamaría, Neus Rius Gordillo, Joaquín Escribano Subías

Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Reus, Tarragona, España

## Introducción

La somnolencia entendida como la incapacidad de permanecer despierto y alerta durante largos periodos de tiempo, es un signo de alerta en cualquier niño. Esta nunca nos puede pasar desapercibida ya que puede reflejar

daño neurológico. A continuación exponemos el caso de dos lactantes que acudieron a urgencias con somnolencia como signo guía de presentación.

## Resumen del caso

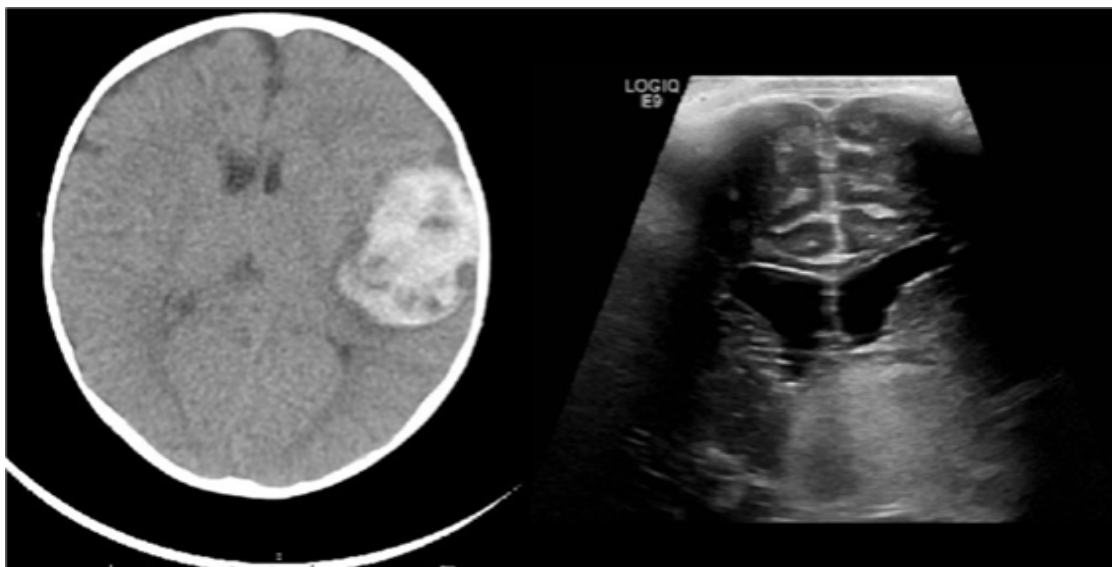
Caso 1: lactante varón de 4 meses de vida es traído por somnolencia e hipoactividad de pocas horas de evolución sin otra sintomatología asociada, no refieren antecedente traumático. En exploración destaca hipoactividad con palidez cutánea, Glasgow 12, poco reactivo a estímulos e hipotonía. Se realiza analítica de sangre y orina con parámetros dentro de la normalidad. Ante la persistencia de la clínica neurológica se solicita TAC craneal donde se observa importante hemorragia intraparenquimatosa aguda frontoparietotemporal izquierda con incipientes signos de herniación subfalcial, uncal y transtentorial por lo que se decide traslado a hospital de tercer nivel. Se orienta el caso como malformación arteriovenosa hemisférica izquierda.

Caso 2: lactante varón de 6 meses de vida que acude a urgencias por somnolencia asociada a vómitos y rechazo del alimento. Se ingresa para estudio donde se objetiva un evidente estancamiento ponderal con exploración física dentro de la normalidad. Analítica de sangre y orina normales, así como ecografía abdominal sin alteraciones. En ecografía transfontanelar se observa engrosamiento nodular expansivo de la región talámica; hallazgo que sugiere una lesión tumoral primaria de probable estirpe glial. Se decide traslado a hospital de tercer nivel donde se orienta el caso como, astrocitoma pilomixóide grado II.

## Conclusiones y comentarios

La somnolencia de poco tiempo de instauración podría reflejar la presencia de hipertensión intracraneal, por lo que se debe sospechar patología neurológica, ya sea aguda o subaguda.

Se debe descartar lesión en el sistema nervioso central mediante una prueba de imagen, siendo de primera elección en los lactantes la ecografía transfontanelar.



Los lactantes menores de 1 año con tumores cerebrales son el grupo de mayor riesgo de mortalidad y secuelas. La localización predominante es supratentorial, presentan una conducta más agresiva e infiltrante lo que implica una difícil resección completa, por lo que requieren un tratamiento multidisciplinar.

Las malformaciones arteriovenosas son malformaciones congénitas formadas por trayectos fistulosos que comunican arterias con venas. La localización más frecuente es intracraneal. En este grupo de edad, la mayoría son asintomáticas, pero pueden presentarse como sangrado agudo o como insuficiencia cardiaca congestiva por aumento del gasto cardiaco.

### **STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE COMO AGENTE CAUSAL DE MENINGOENCEFALITIS. A PROPÓSITO DE UN CASO**

María de los Ángeles Expósito Expósito, Yanira García García, Cristina Cáceres Marzal, Vianor Pablo Silvero Enríquez, Estela Gil Poch, María Marina Casero González  
*Hospital Materno Infantil, Badajoz, Badajoz, España*

#### **Introducción**

La encefalitis aguda es una enfermedad poco frecuente de etiología predominantemente viral que afecta al sistema nervioso central produciendo alteraciones de las funciones cerebrales muy variadas. Por el contrario, la meningitis consiste en una inflamación aguda de las leptomeninges ocasionada tanto por virus como por bacterias. Entre los agentes causales de infección del sistema nervioso central, el *Streptococcus pneumoniae* destaca por ser responsable de cuadros de meningitis grave. Sin embargo, en raras ocasiones puede dar lugar a otros cuadros como abscesos cerebrales, encefalitis, encefalomalacia y meningoencefalitis.

#### **Resumen del caso**

Presentamos el caso de una niña de 10 años que inició de forma brusca cuadro de desorientación temporoespacial asociado a afasia mixta con episodios de agitación psicomotriz poco significativos. Se realiza analítica completa en la que destaca leucocitosis con neutrofilia, aumento de reactantes de fase aguda (PCR 296 mg/l) y alteración de la coagulación. En el EEG se observa una lentificación de la actividad basal bitemporal de predominio izquierdo. En la TC realizada de urgencias se visualiza en región parietal derecha lesión mal definida, hipodensa sin edema y sin captación de contraste confirmándose posteriormente mediante RM infarto venoso de la zona, en la misma prueba llamaba la atención también pequeño absceso en musculo temporal izquierdo. Tanto el cuadro clínico como los hallazgos en el EEG son compatibles con encefalitis de origen viral. Sin embargo, los datos analíticos apoyan una etiología bacteriana, dada la imposibilidad de realizar punción lumbar por la alteración de la coagula-

ción se inicia de forma empírica tratamiento con cefotaxima, vancomicina y aciclovir intravenoso. Al 6º día de ingreso presenta crisis convulsiva iniciando tratamiento con ácido valproico. En el estudio del LCR realizado a las 72 horas de iniciar tratamiento se extrae líquido claro sin alteración de los parámetros bioquímicos, pero la PCR fue positiva para *Streptococcus pneumoniae* por lo que se mantuvo antibióticoterapia con evolución favorable con desaparición total de la afasia.

#### **Conclusiones y comentarios**

A pesar de la relativa infrecuencia del *Streptococcus pneumoniae* como agente causal de encefalitis, su gravedad nos obliga a estar alerta realizando un correcto abordaje diagnóstico-terapéutico con el fin de evitar secuelas neurológicas potencialmente irreversibles.

### **TRATAMIENTO CON METILFENIDATO. OTRAS INDICACIONES TERAPÉUTICAS**

Mercedes Alonso Cristobo, María Elena Cabezas Tapia, Rubén Moreno Sánchez, Susana Hernangómez Vázquez, Encarnación Lancho Monreal, Carlos García -Vao Bel  
*Hospital del Tajo, Aranjuez, Madrid, España*

#### **Introducción**

Aunque el tratamiento con metilfenidato está indicado como parte de un programa integral en el trastorno por déficit de atención e hiperactividad, existen otras indicaciones en las que los pacientes pueden presentar mejoría clínica como alteraciones del comportamiento o retraso mental. Presentamos el caso de un paciente de 5 años afecto de síndrome 47XYY con importantes alteraciones comportamentales y su evolución tras iniciar tratamiento con Metilfenidato.

#### **Resumen del caso**

Niño de 5 años remitido desde el centro de atención temprana por retraso global del desarrollo para descartar otras causas (dificultades de comprensión y expresión verbal, ausencia de estrategias en relación social, impulsividad e inquietud motora, resultados ligeramente por debajo de lo esperable en memoria y motricidad gruesa).

Fruto de una gestación controlada, amniocentesis con cariotipo 47 XYY. Cesárea a término por nudo verdadero en cordón umbilical. PRN 3200 g. Al nacimiento requirió ingreso por depresión neonatal inmediata y para estudio. Hitos del desarrollo tardíos: deambulación liberada a los 19 meses. Retraso en el lenguaje, en tratamiento con logopedia. Exploración clínica dentro de la normalidad, sin dismorfias, talla y peso en P90. Se realiza entrevista con los padres y el paciente, así como test de Conners donde cumple criterios en desatención e hiperactividad-impulsividad. La familia refiere importante impulsividad, llegando incluso a mantener en ocasio-

nes conductas agresivas. Ante las dificultades similares al déficit de atención se instaura tratamiento con dosis escalonadas de Metilfenidato con buena respuesta al alcanzar dosis altas (1,8 mg/K/d). En la actualidad tiene 8 años, mantiene buen rendimiento escolar y adecuada socialización.

## Conclusiones y comentarios

Los pacientes con síndrome 47XYY tienen mayor riesgo de padecer trastornos del aprendizaje, retraso del desarrollo del lenguaje y alteraciones comportamentales. En ocasiones los trastornos comportamentales son similares al desorden del déficit de atención e hiperactividad y mejoran tratándolos con metilfenidato como ocurrió en nuestro caso.

## TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE TICS CRÓNICOS

José Ignacio González Márquez, Lidia Rodríguez Martín, Marta Correa Vela, Paula De La Torre Sánchez, Marcos Madruga Garrido, Olga Alonso Luengo  
*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

Los tics son movimientos repetitivos, involuntarios y estereotipados que pueden ser motores (con distinto grado de complejidad) o fónicos. Pueden aparecer aislados o perteneciendo a entidades bien definidas, como es el caso del síndrome de Tourette o los síndromes de tics crónicos. Son motivo frecuente de consulta en atención primaria y en ocasiones de derivación a Neuropediatría. En pacientes con tics crónicos es frecuente el empleo de medicación para controlar los tics o bien las comorbilidades asociadas.

Nuestro objetivo es realizar un análisis de los tratamientos farmacológicos en los pacientes con tics crónicos de una consulta de neuropediatría.

### Métodos

Se realizó análisis retrospectivo de una muestra de pacientes con diagnóstico de síndrome de Tourette o síndrome de tics crónicos en seguimiento por servicio de Neuropediatría en hospital del tercer nivel.

### Resultados

Se identificaron 47 pacientes: 37 varones (78%), 10 mujeres (21%). Mediana edad: 156 meses (132-180). 8 pacientes con Síndrome de tics crónicos, el resto (43) con diagnóstico de Síndrome de Tourette.

8 pacientes (17%) no recibieron tratamiento. En los restantes 39 (83% de la muestra), se recogieron diferentes tratamientos: Metilfenidato (17), levotiracetam (9), clonidina (8) aripiprazol (5), atomoxetina (2), tiaprida (4), sulpiride (2), fluoxetina (1), haloperidol (1), pimozide (1).

12 pacientes recibieron tratamiento con más de un fármaco. La mediana de edad de inicio fue 120 meses (84-156).

En 8 pacientes se retiró el tratamiento. Las causas de la retirada, asociadas al fármaco usado en ese momento, fueron:

- Aripiprazol: mejoría (2), depresión (1), distonía aguda iatrogénica (1).
- Metilfenidato: empeoramiento tics (2).
- Pimozide: aumento de tics, mal rendimiento escolar, tristeza (1).
- Sulpiride: retirada voluntaria (1).

23 pacientes presentaron comorbilidades con relevancia clínica: TDAH (18), síntomas depresivos (2), rasgos obsesivos (2), retraso psicomotor (1).

### Conclusiones

Un alto porcentaje de pacientes con síndromes de tics crónicos derivados a consulta especializada precisa tratamiento farmacológico. La decisión de iniciar tratamiento está más relacionada con la comorbilidad asociada que con la propia intensidad de los tics. De nuestro estudio concluimos que metilfenidato no está contraindicado en pacientes con tics, que la clonidina es una buena opción en casos de TDAH y tics asociados y que para el control de tics aripiprazol es un buen fármaco por su perfil de eficacia y seguridad frente a otros neurolépticos.

## UTILIDAD DE LA RETINOGRAFÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

Oliver Valenzuela Molina<sup>1</sup>, René Augusto Alcántara Figueroa<sup>1</sup>, Paula Rodríguez Molina<sup>2</sup>, Carlos Martín Pérez<sup>1</sup>, Paula Aragón Romero<sup>2</sup>, María De Los Angeles Teodoro Reina<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud Marquesado, Alquífe, Granada, España

<sup>2</sup> Cruz Roja Española, Granada, España

<sup>3</sup> Residencia Sagrada Familia, La Zubia, Granada, España

### Introducción

La hipertensión intracraneal idiopática es un síndrome neurológico caracterizado por síntomas y signos de hipertensión intracraneal en ausencia de lesión estructural e hidrocefalia. Entre sus criterios diagnósticos encontramos una presión elevada de líquido cefalorraquídeo, de características normales y neuroimagen sin alteraciones. El edema de papila, aunque no es criterio diagnóstico, es un signo importante que nos hará sospechar en este tipo de síndrome, además de la clínica sugerente.

### Resumen del caso

Paciente varón de doce años con antecedentes de obesidad, acude a urgencias de su centro de salud porque



refiere que ve los objetos “torcidos”, mareo tipo inestabilidad, sin cefalea, ni dolor ocular, ni fiebre, no antecedente traumático. Había acudido previamente en dos ocasiones a urgencias por cefalea intermitente y cervicalgia, prescribiendo reposo y analgesia. En la exploración neurológica destaca Romberg positivo y leve dismetría en la prueba dedo-nariz. Se realiza retinografía (disponible en el Centro), que muestra papiledema bilateral, con lo que, ante la sospecha de hipertensión intracraneal, se deriva a Urgencias Hospitalarias, donde se solicita TAC craneal, que es normal, y se valora por oftalmología que confirma el diagnóstico de papilitis grado II compatible con hipertensión intracraneal, con lo que se ingresa en planta para completar estudio. Se solicita hemograma, bioquímica y coagulación, sin alteraciones, y se realiza punción lumbar donde se objetiva una presión de líquido cefalorraquídeo elevada con bioquímica normal y cultivo y biología molecular negativos. Se diagnostica de hipertensión intracraneal idiopática y se inicia tratamiento con acetazolamida, que se debe disminuir por acidosis metabólica secundaria, con lo que se asocia furosemida y potasio, consiguiendo normalizar la presión de líquido cefalorraquídeo diez días después. Dado de alta hospitalaria donde continúa con los fármacos citados anteriormente y se realiza el seguimiento por parte de Neuropediatría y Oftalmología durante seis meses, tras los que se suspende finalmente el tratamiento dada su evolución favorable.

### Conclusiones y comentarios

La retinografía es utilizada en atención primaria para el seguimiento de algunas enfermedades crónicas. Requiere menor destreza para su realización que la oftalmoscopia directa y mayor facilidad para su interpretación. Por tanto, se trata de una prueba complementaria que nos permitirá, ante la sospecha clínica de síndrome de hipertensión intracraneal, visualizar la presencia de edema de papila y su grado, facilitando de este modo un diagnóstico precoz de esta entidad y no demorando el traslado a urgencias hospitalarias para continuar estudio y establecer el tratamiento más adecuado.

## VARIABILIDAD CLÍNICA DE PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Virginia González Iribarren, Alba Pardo Zamora, María Beneyto Lluch, Elisa Climent Fournier, José Luis Quiles Durá

*Hospital General Universitario de Elche, Alicante, España*

### Introducción y objetivos

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía aguda cuyo diagnóstico precoz puede presentar dificultades debido a la gran variabilidad clínica que

presenta. Se describen las formas de presentación de los pacientes en edad pediátrica diagnosticados de SGB y se analizan las manifestaciones clínicas y los resultados de las pruebas complementarias realizadas.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de 10 pacientes diagnosticados de SGB desde el año 2005 hasta el momento actual en un Hospital de tercer nivel.

### Resultados

De los pacientes estudiados, siete (70%) fueron varones y tres (30%) fueron mujeres, con una edad media de 7,3 años. Seis pacientes (60%) cumplieron los criterios de Asbury para el diagnóstico, presentando debilidad progresiva ascendente y arreflexia como síntomas principales. Los cuatro restantes presentaron las siguientes variantes inusuales: Ptosis palpebral grave sin oftalmoplejia (1 paciente), con ptosis palpebral bilateral y debilidad. Paraparesia (1 paciente), con afectación exclusiva de miembros inferiores y arreflexia. Neuropatía axonal aguda con hiperreflexia (1 paciente), con cefalea, diplopia, visión borrosa, ptosis palpebral, parálisis facial, debilidad y marcha atáxica. Neuropatía autonómica aguda pura (1 paciente), con hipertensión arterial, taquicardia e hiperestesias. Se documenta disociación albúmino-citológica en el 71,4% de los estudios de líquido cefalorraquídeo realizados. En todos los pacientes se realiza estudio electromiográfico, objetivándose patrón desmielinizante en el 60% y patrón axonal en el 20%. La evolución clínica fue globalmente favorable, sin poder en nuestra serie establecer correlación de dicha evolución con el resultado de exámenes complementarios.

### Conclusiones

El 40% de una población pediátrica con SGB no cumplió los criterios diagnósticos de Asbury y presentó variantes inusuales. En pacientes con cuadros complejos como los descritos, es importante saber reconocer estas variantes inusuales para ofrecer un diagnóstico y abordaje terapéutico precoces.

## ONCOLOGÍA

### ANEMIA MICROCÍTICA HIPOCROMA COMO VECTOR PRINCIPAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE CASTLEMAN

Verónica Cardona Leyda, Esther Latorre Martínez, Monika Kret Trojnar, David Medina Santamaría, Gemma Castillejo De Villasante, Joaquín Escribano Subias  
*Hospital Universitario Sant Joan de Reus, Tarragona, España*

#### Introducción

La Enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo raro caracterizado por la hiperplasia de folículos linfoides, que en Pediatría habitualmente se presenta en forma de masa mediastínica. Existen dos formas clínicas: la localizada generalmente asintomática, y la multicéntrica que cursa frecuentemente con afectación sistémica.

La anemia microcítica hipocroma es una entidad frecuente en los niños que en la mayoría de los casos va asociada a un déficit de hierro.

#### Resumen del caso

Niña de 7 años de edad con antecedentes de bronquitis de repetición y dolor abdominal ocasional sin otra clínica digestiva acompañante que en control analítico rutinario se objetiva anemia (Hb 8,8 g/dl) microcítica (VCM 63 fL) hipocroma (18,8 pg) arregenerativa (reticulocitos 0,81%) con ferritina (49,7 ng/ml) y transferrina (257 mg/dl) normales y hierro (14 ug/dl) e índice de saturación de transferrina (14 ug/dl) bajos. Recibe tratamiento prolongado con hierro oral sin mejoría de los parámetros analíticos por lo que se amplía estudio analítico con electroforesis de hemoglobinas todas ellas normales y VSG elevada (120 mm). La ecografía abdominal muestra una masa sólida mesentérica, bien delimitada, con paredes engrosadas y vascularización periférica, que se confirma mediante TAC y RMN, destacando similitud de la masa con el resto de ganglios mesentéricos. Se realiza resección completa del tumor y el estudio anatómico-patológico posterior confirma hiperplasia linfoide de tipo Enfermedad de Castleman hialino-vascular. En analítica sanguínea de control a los dos meses destaca resolución de la anemia que motivó el estudio.

#### Conclusiones y comentarios

Ante la presencia de anemia microcítica hipocroma arregenerativa compatible con ferropenia que no mejora al tratamiento con hierro oral es importante descartar la existencia de cualquier enfermedad crónica subyacente potencialmente productora de una anemia de trastornos crónicos, como la Enfermedad de Castleman.

La Enfermedad de Castleman de tipo hialino-vascular es la más frecuente, se presenta mayoritariamente de forma localizada y suele tener un curso benigno.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa asociando radioterapia en aquellos casos en los que esta no sea posible. La variante plasmocelular típica de la edad adulta suele ser multicéntrica, frecuentemente asociada a infecciones por el VIH y VHH-8 y con peor pronóstico. El diagnóstico precoz de la Enfermedad de Castleman es importante por su potencial capacidad de degenerar hacia un linfoma o neoplasia vascular.

### CÁNCER EN LA INFANCIA: REVISIÓN DE 5 AÑOS. ¿SON REALMENTE MÁS FRECUENTES LOS TUMORES DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN NUESTRO MEDIO?

María Daniela Revilla Orías, Ana Muñoz Lozón, Patricia Domínguez Sánchez, María Fernández Miaja, Juncal Reguera Bernardino, Juan Pablo Martínez Badás  
*Complejo Asistencial Universitario de León, España*

#### Introducción y objetivos

Analizar la incidencia, localización, factores epidemiológicos y clínicos de los distintos tipos de cánceres pediátricos en nuestro centro.

#### Métodos

Serie retrospectiva obtenida de la base de datos de pacientes ingresados en nuestro Servicio entre los años 2010 y 2014, de la que fueron seleccionados los niños con el diagnóstico de cáncer. Se extrajeron de la historia clínica los datos correspondientes a la epidemiología (edad al diagnóstico, sexo y antecedentes personales), forma de presentación, tipo de tumor y localización.

#### Resultados

Durante el periodo de estudio fueron diagnosticados de cáncer en nuestro hospital 41 niños (21 varones y 20 mujeres), media anual de 8 pacientes. Edad comprendida entre los 3 meses y los 14 años (media de edades de 6 años y mediana de 8). El 17% tenían antecedentes personales (endocrinológicos, neurofibromatosis tipo 2, osteomielitis crónica, ptosis) y 2 (4,8%) antecedentes de cáncer en familiares de primer grado. La localización más frecuente de las neoplasias fue el SNC y médula (39%), seguida por el sistema hematológico (29.2%), y los tumores renales (9.7%). La forma de presentación de la enfermedad fue muy variable en función del tipo de cán-

cer y de su localización. En los tumores del SNC prevaleció como síntoma principal la cefalea (7) asociada o no a náuseas y vómitos, datos de focalidad neurológica (5) (disartria, diplopía, inestabilidad) y convulsiones (2). En los cánceres hematológicos las tumefacciones en zonas ganglionares (4) y las artralgias (4) asociadas a astenia, hiporexia y pérdida de peso fueron la forma de debut más característica. En los tumores renales la abdominalgia fue el síntoma más frecuente (3).

### Conclusiones

Llama poderosamente la atención que cuando se valoran los grandes grupos diagnósticos, la frecuencia del cáncer de SNC en este periodo de tiempo es dos veces mayor que la publicada para otras poblaciones, superando a los cánceres hematológicos reseñados habitualmente como los más frecuentes. Este sorprendente hallazgo hace obligatoria su confirmación en los próximos años y, en su caso, la búsqueda de factores etiológicos que lo justifiquen.

### CANDIDIASIS DISEMINADA CRÓNICA CON LESIONES PULMONARES EN PACIENTE CON LLA-B EN TRATAMIENTO DE MANTENIMIENTO

María del Carmen Melguizo Morales, Ana Isabel González Espín, María Comino Martínez, Irene Peláez Pleguezuelos, Laura Cánovas Sánchez, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, España

### Introducción

La candidiasis diseminada crónica (CDC) es una infección fúngica relativamente frecuente en pacientes pediátricos hemato-oncológicos. Los factores de riesgo implicados con más frecuencia son neutropenia prolongada, catéter central, antibioterapia de amplio espectro y agentes inmunosupresores (corticoides, quimioterapia). El agente aislado con más frecuencia: *Candida albicans*. En las pruebas de imagen se visualizan abscesos localizados en hígado, bazo y con menor frecuencia riñones y pulmones. El *gold standard* para el diagnóstico es análisis microbiológico del órgano afectado mediante biopsia aunque muchas veces no es posible.

### Resumen del caso

Paciente de 8 años con LLA-B común de bajo riesgo, segundo año de mantenimiento. Presenta fiebre de 9 días de evolución, tos y mucosidad. Como antecedentes destaca la toma de antibioterapia por infección respiratoria 20 días antes. Exploración: Sat O<sub>2</sub> 96%, AR: crepitantes bilaterales con sibilancias espiratorias. Pruebas complementarias: Hemograma con neutropenia leve, PCR normal. Radiografía de tórax: patrón nodular en hemitórax izquierdo sin infiltrado. Se realiza TAC de tórax: múltiples imágenes nodulares sólidas de pequeño tamaño en parénquima pulmonar, sugerente de infección fúngica. Se

inicia terapia empírica con anfotericina B liposomal IV y voriconazol oral y se amplía estudio con ecografía abdominal: Múltiples imágenes nodulares hipocogénicas en ambos riñones, esplenomegalia de 15 cm y RMN abdominal: lesiones nodulares en bazo y riñones compatibles con lesiones fúngicas. Ante la sospecha de infección fúngica invasiva se realiza lavado broncoalveolar: beta-glucano positivo, cultivo negativo, se solicita en suero: beta-glucano positivo, manano y anticuerpos antimicelio negativos. Hemocultivos negativos. Ecocardiografía normal. Fondo de ojo normal. Orina: no visualización de Cándida. Desaparece la fiebre de forma progresiva y completa 21 días de tratamiento con anfotericina y voriconazol. En la actualidad, en radiografía y TAC de tórax de control: desaparición de imágenes nodulares, excepto la imagen localizada en LII que ha disminuido de tamaño.

### Conclusiones y comentarios

1) En paciente inmunodeprimido con lesiones pulmonares hay que buscar lesiones en otras localizaciones. No siempre la ecografía es diagnóstica, por ello hay que resaltar la importancia de la RMN para catalogar las lesiones que no define la ecografía. 2) En nuestros pacientes no siempre es posible realizar la biopsia, por lo que se precisa de ayuda de muestras indirectas para apoyar el diagnóstico. Destacar la importancia del betaglucano en suero y lavado broncoalveolar así como el manano y anticuerpos antimicelio. 3) La mortalidad de la CDC es baja si se realiza un tratamiento precoz y adecuado, es nuestro caso evoluciono de forma favorable con la doble terapia.

### CANDIDIASIS ESOFÁGICA, EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA PRE-B

Laura Cánovas Sánchez, Irene Peláez Pleguezuelos, Ana Isabel González Espín, Jesús de la Cruz Moreno  
Complejo Hospitalario de Jaén, España

### Introducción

Esofagitis infecciosa es una entidad poco frecuente en pacientes onco-hematológicos, aunque no rara. *Candida albicans* es la primera causa seguida de virus herpes y bacterias. Es característico el dolor retroesternal que aumenta con deglución. El tercio distal es la zona que más suele afectarse. Lesiones orales pueden no estar presentes. Ante la sospecha se debe iniciar tratamiento con fluconazol o anfotericina B liposomal, siendo voriconazol y micafungina buenas alternativas. Si tras 48 horas no existe mejoría clínica, se sospecha otro agente causal o aparición de complicaciones realizar esofagoscopia y toma de muestras para diagnóstico definitivo.

### Resumen del caso

Niña de 13 años con LLA-PRE-B de alto riesgo que durante tratamiento de Inducción IA comienza cuadro de fiebre, vómitos, dolor epigástrico, exploración normal salvo

lesiones blanquecinas en mucosa oral. Leucocitos 380, neutrófilos 50 y PCR 48,2 mg/l. Se inicia antibioterapia de amplio espectro y nistatina oral tras recogida de cultivos, incluido frotis orofaringe para hongos que posteriormente resultan negativos. Tras 5 días de tratamiento persiste febrícula, odinofagia, intolerancia oral, vómitos, dolor epigástrico y retroesternal. Ante sospecha de esofagitis se programa endoscopia digestiva, encontrando lesiones blanquecinas que se extienden por toda la mucosa esofágica, con predominio en tercio distal. Tras recogida de muestras para cultivo de hongos se inicia tratamiento con fluconazol oral, siguiendo guía IDSA, ante leve mejoría a los dos días se añade anfotericina B liposomal, hasta obtener resultado de cultivo positivo a *Candida albicans* con sensibilidad completa a fluconazol e intermedia a anfotericina, por lo que se continúa con fluconazol. Durante Inducción IB con citarabina presenta náuseas, vómitos persistentes, pérdida ponderal (2 kg). Se aumentan las dosis de antieméticos sin mejoría. Se realiza esofagoscopia de control con persistencia de lesiones blanquecinas y mucosa friable. Comienza tratamiento con Micafungina endovenosa. A las tres semanas se encontraba clara mejoría clínica y en esofagoscopia de control. A posteriori, continuó en tratamiento profiláctico con voriconazol oral, usando micafungina durante tratamiento concomitante con vincristina.

## Conclusiones y comentarios

Ante un cuadro de vómitos persistentes, odinofagia, distermia y dolor retroesternal en un paciente oncológico e inmunodeprimido, estaría justificada la sospecha de esofagitis candidiásica, realización de endoscopia digestiva para su diagnóstico y toma de muestras para cultivo, estudio de sensibilidad y manejo terapéutico.

En la esofagitis candidiásica infantil, a diferencia del adulto, no son raras las náuseas y vómitos asociados al resto de síntomas.

Micafungina y voriconazol pueden ser una alternativa terapéutica eficaz en pacientes oncológicos que no responden al tratamiento habitual.

## CARCINOMA BASOCELULAR EN LA EDAD PEDIÁTRICA, ¿QUÉ DEBEMOS SOSPECHAR?

María Salvador Cañibano, Ruth Molina Suárez, Aitor Guitarte Vidaurre, Ana de Lucio Delgado, Macarena González Cruz

*Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de la Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España*

### Introducción

El síndrome de Gorlin o síndrome del nevo basocelular (SNBC), en un trastorno genético hereditario poco frecuente producido por mutaciones en el gen PTCH1. Este desorden genético, de carácter autonómico dominante, predispone a desarrollar carcinomas basocelulares así

como otras alteraciones cutáneas, lesiones óseas, oftalmológicas y neurológicas, pudiendo presentarse desde la primera década de la vida. A continuación, presentamos un caso diagnosticado en nuestro servicio.

## Resumen del caso

Paciente varón de 4 años de edad que acude por presentar lesión cutánea con diagnóstico de carcinoma basocelular por anatomía patológica. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración física, destaca hipertelorismo con sinofridia, múltiples pápulas milimétricas umbilicadas en tronco, palmas de las manos y plantas de los pies así como ausencia de erupción de incisivos superiores. Ante la sospecha de síndrome de predisposición al cáncer (SNBC), se decide completar estudio realizándose analítica sanguínea y de orina, radiografía de carpo y de tórax, ortopantomografía, ecocardiografía y resonancia magnética nuclear cerebral, sin encontrarse hallazgos patológicos. Además, es valorado por oftalmología sin que se objetiven anomalías oculares. Se solicita estudio genético encontrándose mutación patogénica en heterocigosis en el gen PTCH1, confirmándose el diagnóstico de sospecha. Así mismo, se realiza estudio genético en los padres resultando negativo. Actualmente, el paciente se encuentra en seguimiento por un equipo multidisciplinar que incluye oncohematología infantil, dermatología, oftalmología y cirugía maxilofacial, ante el posible riesgo de desarrollar otros tumores.

## Conclusiones y comentarios

El SNBC pese a ser una patología poco frecuente, debe sospecharse ante un fenotipo característico que asocia la aparición de carcinomas basocelulares en menores de 20 años de edad. 2) La precocidad en el diagnóstico y el seguimiento por un equipo multidisciplinar, permitirá evitar las posibles complicaciones de esta enfermedad. 3) Es fundamental insistir en la importancia de la fotoeducación y el seguimiento clínico periódico con las pruebas complementarias adecuadas. 4) El tratamiento de las lesiones tumorales debería ser lo menos agresivo y más efectivo posible, teniendo en cuenta que se puede presentar en edades tempranas de la vida y que tiene carácter recurrente.

## CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE SUBMAXILAR EN ESCOLAR DE 9 AÑOS

Elena Daghoum Dorado, Olga Micol Martínez, José Luis Fuster Soler, Juan Francisco Pascual Gázquez, María del Mar Bermúdez Cortés, María Esther Llinares Riestra  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

Los tumores de glándulas salivares representan el 1% de todos los tumores en la población general. Menos del 5% se presentan en edad pediátrica. La mayoría ocurren en

la segunda década de la vida y son de bajo grado histológico. La localización más frecuente es la glándula parótida, seguida de la submandibular. El carcinoma mucoepidermoide es el tumor maligno más frecuente en niños.

### Resumen del caso

Niña de 9 años que presenta masa submandibular derecha de dos meses de evolución sin fiebre ni otros síntomas. Recibió tratamiento antiinflamatorio y antibiótico sin respuesta.

En la exploración se aprecia una masa de 5 x 3 cm submandibular derecha, adherida a planos profundos, pétreo, indolora y sin semiología inflamatoria. Se palpan además dos adenopatías laterocervicales derechas.

La ecografía, RM y PET-TAC mostraron la presencia de un proceso expansivo submandibular hipermetabólico con adenopatías satélites patológicas sin otros focos a distancia.

En la punción aspiración con aguja fina se identifica neoplasia epitelial compatible con carcinoma mucoepidermoide.

Se realizó escisión quirúrgica y vaciamiento cervical derecho.

El examen patológico de la pieza quirúrgica informó de la existencia de infiltración extensa de la glándula subman-

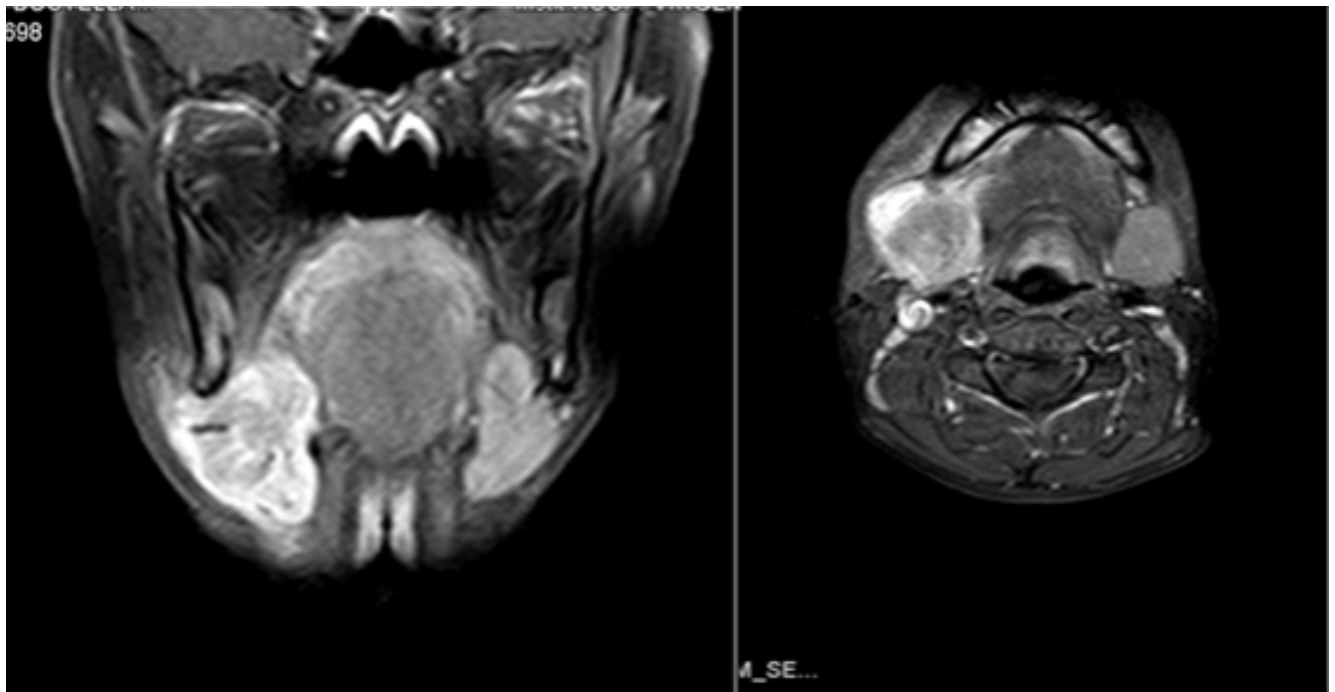
dibular por un carcinoma de alto grado (puntuación de 10 en la clasificación de la OMS) con invasión linfática, perineural, del músculo estriado, infiltración de partes blandas y metástasis ipsilateral en tres ganglios (estadio IV-A: T2, N2b, M0).

Mínima parálisis facial y parestesias en área quirúrgica tras intervención.

Recibió tratamiento adyuvante con radioquimioterapia (cisplatino). Ecografía cervical sin evidencia de tumor residual cuatro meses después.

### Conclusiones y comentarios

Presentamos el caso por la rareza de su presentación en esta edad. Aunque la supervivencia global de los tumores malignos de glándulas salivares en niños y adolescentes es favorable, en nuestra paciente el pronóstico se complica por tratarse de un estadio local avanzado (metástasis ganglionares), incompletamente resecado (márgenes afectos), con histología de alto grado (*score* 10/14). El tratamiento quirúrgico es de elección. En la revisión de la literatura realizada encontramos que las indicaciones en niños de tratamiento adyuvante con radioquimioterapia no están bien definidas y como en nuestro caso se basan de la experiencia en adultos.



## CASUÍSTICA DE LOS PROCESOS LINFOPROLIFERATIVOS EN LOS ÚLTIMOS 7 AÑOS

Branislava Grujic, José Carlos Flores González, Isabel María Calvo Morales, Laura García García, Sonia Garófano Montero, Ana Estalella Mendoza

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

### Introducción y objetivos

Describir la clínica de presentación de los procesos linfoproliferativos, así como sus datos analíticos, porcentaje de pacientes que se infectan y diagnóstico final.

### Métodos

Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes con debut de leucemias agudas/linfomas en el periodo de 2008 hasta 2014. Se registraron las siguientes variables: Edad, sexo, clínica de presentación, exploración, analítica sanguínea, resultado hemocultivos, estancia y diagnóstico al alta. Se realizó análisis estadístico con el programa SPSS 20.

### Resultados

Se incluyeron 27 pacientes, con una edad mediana de  $4,00 \pm 3,99$  años de los cuales 51,9% eran mujeres. La presentación clínica fue muy variable, pero destacó astenia (37%), hiporexia/nausea, decaimiento y dolor en MMII (14,8%), infecciones (amigdalitis, otitis o neumonía) que no respondían al tratamiento antibiótico (29,6%), cuadro catarral (11,1%) y dolor abdominal (7,4%). En la exploración inicial presentaron palidez mucocutánea progresiva (85,2%), fiebre (44,4%), equimosis (29,6%), petequias (14,8%), esplenomegalia (66,7%), hepatomegalia (40,7%) y adenopatía (40,7%). Hubo un caso de nefromegalia y uno de edema escrotal. En la analítica sanguínea destacaba: hemoglobina con mediana de  $6,5 \text{ g/dl} \pm 3,07$ , leucocitos mediana de  $15.480/\mu\text{l} \pm 89.217,54$  con mediana de neutrófilos de  $590/\mu\text{l} \pm 1.082,66$  y plaquetas mediana de  $49.000,00/\mu\text{l} \pm 98.995,85$ . Frotis de sangre periférica mostraba media de blastos de  $53,1 \pm 33,3\%$ , y en médula ósea una media de  $73,2 \pm 28\%$ . Mediana del ingreso fue de  $37 \pm 7,74$  días, durante cual se realizaron 66,7% de hemocultivos que dieron positivos en 6 casos (*P. aeruginosa*, *S. epidermidis*, *S. viridans*, *Enterobacter cloacae*, *Haemophilus influenzae* y *S. aureus*). Recibieron antibioterapia un 74,1%. 44,4% recibieron transfusión de hematíes y 18,5% transfusión de plaquetas. Diagnósticos más frecuentes fueron LLA preB (74%) dentro de la cual la más frecuente fue LLA-L1 (90%) y L2 (10%); linfoma linfoblástico T leucemizado (11,1%) y LLA-T (7,4%). Hubo un caso de LMA y uno de linfoma Hodgkin.

### Conclusiones

Los procesos linfoproliferativos habitualmente se presentan con síntomas como la astenia, fiebre y la hiporexia. En la exploración destaca la palidez mucocutánea, debida a

la anemia (Hb media  $7,2 \text{ g/dl}$ ), y la organomegalia. Estos pacientes reciben generalmente antibioterapia aunque la positividad de los hemocultivos es baja. En nuestra serie presentan mayor porcentaje de infiltración de médula ósea que en sangre periférica. La más frecuentemente observada es LLA-L1 preB.

## CASUÍSTICA DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DE TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN LOS ÚLTIMOS 12 AÑOS

Aitor Guitarte Vidaurre, Blanca Martínez de las Heras, Macarena González Cruz, Ana de Lucio Delgado, José Rodríguez Luis, Mario García Conde

Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de la Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España

### Introducción y objetivos

Los tumores del SNC suponen la principal causa de muerte por cáncer en la infancia. Nuestro objetivo fue analizar la casuística de tumores de SNC infantiles, su manejo y complicaciones durante los últimos 12 años en un hospital de tercer nivel.

### Métodos

Estudio epidemiológico descriptivo retrospectivo de los pacientes pediátricos (0-15 años) diagnosticados y/o tratados de tumores del SNC en nuestro hospital, desde enero de 2002 hasta agosto de 2014. Se revisaron las historias clínicas y se analizaron las variables: localización y tipo de tumor, clínica al debut, edad, sexo, prueba de imagen diagnóstica, tratamiento, complicaciones, secuelas, estado actual de enfermedad y supervivencia global.

### Resultados

Durante el periodo de estudio se atendieron 37 pacientes (54,1% varones) con una mediana de edad de 7 años. El tipo de tumor más frecuentemente diagnosticado fueron los gliomas de bajo grado (29,7%) seguido del ependimoma (18,9%) y de los meduloblastomas de alto riesgo y riesgo estándar (5,4% ambos); en 4 niños no se obtuvo diagnóstico anatomopatológico al no ser biopsiados. En nuestra muestra, no hubo diferencias en cuando a la localización supra o infratentorial de los tumores, sin darse ningún caso de tumor medular. Los síntomas más frecuentes al debut fueron las alteraciones motoras (67,6%), visuales (43,2%), del comportamiento (21,6%) y las convulsiones (16,2%). Al diagnóstico 20 pacientes presentaron clínica de hipertensión intracraneal de los cuales el 90% asociaron hidrocefalia. La prueba de imagen más utilizada al debut fue la TC en un 56,8%. La mediana de tiempo de diagnóstico desde el inicio de la sintomatología fue 1,75 meses (DE 4,41). Al debut 24 pacientes recibieron corticoterapia y un 32,4% drenaje quirúrgico, mayoritariamente derivación externa (18,9%). Se

sometieron a cirugía como tratamiento inicial 24 niños, lográndose resección total en un 54,16% y subtotal en el 29,16%. Actualmente un 40,54% de los pacientes están en remisión, hubo progresión en un 18,91% y cuatro sufrieron recaída. Obteniéndose una supervivencia global del 64,87% tras un tiempo medio desde el diagnóstico de 7,19 años; con 1 fallecimiento en el postoperatorio inmediato.

### Conclusiones

Los avances en neurocirugía permiten intervenciones más agresivas, consiguiendo mejores resultados.

A su vez la mejora de los protocolos de tratamiento de los tumores infantiles, incluyendo regímenes de quimioterapia intensivos e incluso consolidación con trasplante de progenitores hematopoyéticos autólogo, ha aumentado la supervivencia de estos pacientes.

Nuestra casuística y tasas de supervivencia son similares a las descritas a nivel nacional para el periodo estudiado.

### COMPLICACIONES EN LA RETIRADA DE RESERVORIOS VENOSOS CENTRALES: ESTUDIO ETIOLÓGICO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Luana Álvarez Martínez, Lara Medrano Méndez, Arturo Galbarriatu Gutiérrez, Luisa Fernanda Alfonso Sánchez, Eduardo Ruiz Aja, María Itziar Astigarraga Aguirre  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España*

#### Introducción y objetivos

Los reservorios venosos centrales facilitan la administración de tratamientos intravenosos prolongados en algunas enfermedades como el cáncer infantil. La retirada de un reservorio es un procedimiento quirúrgico rutinario y sencillo aunque pueden ocurrir complicaciones. Ante un notable aumento de estas en nuestro servicio se revisa la casuística para analizar los problemas y proponer acciones de mejora.

#### Métodos

Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los últimos 52 pacientes consecutivos a los que se ha retirado un reservorio venoso central entre enero 2012 y febrero 2014 (26 meses). Se estudian diferentes variables y se hace el análisis descriptivo y estadístico con SPSS 22.

#### Resultados

La mayoría de los reservorios, 34 (65,4%), fueron retirados según la técnica habitual sin complicaciones. 18 (34,6%) presentaron algún tipo de complicación en la retirada, siendo esta tipo adherencia firme del catéter al vaso en 10 casos (19,2%) o adherencia firme al vaso con rotura secundaria del catéter y retención intravascular de un fragmento en 8 casos (15,4%). De estos, en 7 pudo

extraerse la totalidad del material retenido mediante técnicas quirúrgicas o intervencionistas sin complicaciones.

### Conclusiones

El factor de riesgo principal para presentar complicaciones en el momento de la retirada del reservorio es el tiempo de permanencia, siendo posiblemente el calibre del catéter un factor asociado. Se establecen protocolos de prevención y actuación, con el objetivo de evitar y solucionar estas complicaciones. Nuestro equipo aboga por la retirada del fragmento de catéter retenido mediante técnicas de radiología intervencionista siempre que sea posible.

### DEBUT DE CÁNCER EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: EXPERIENCIA DE DOS AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Oihane Zubiaur Alonso, Raquel Rubio Rojas, June Udaondo de Soto, Mikel Lambarri Izaguirre, Nerea Salmón Rodríguez, Ricardo López Almaraz  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España*

#### Introducción y objetivos

El cáncer infantil es una enfermedad poco frecuente, pero con un impacto importante tanto en el paciente como en su familia. Actualmente es la primera causa de mortalidad en la infancia en nuestro medio. En este estudio analizamos su forma de presentación, tiempo de sintomatología hasta el diagnóstico y tipos de tumores más frecuentes en nuestro centro.

#### Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes pediátricos (0-18 años) que debutaron con una patología oncológica entre enero de 2013 y diciembre de 2014 en un hospital terciario.

#### Resultados

Se registraron 100 nuevos casos de cáncer, con una mediana de 6 años de edad y ligero predominio en varones (52%). La clínica de presentación más frecuente fue el síndrome constitucional (30%), seguido de sintomatología neurológica (28%, 14 con cefalea), digestiva (23%, 12 con dolor abdominal), fiebre (17%), dolor óseo (16%), masas o adenopatía (16%).

La mediana de tiempo transcurrido desde el inicio de la clínica hasta la sospecha diagnóstica fue de 21 días, con exploración física alterada en el 91% de los casos. Los hallazgos más frecuentes fueron: masa o adenopatía (23,1%), alteraciones neurológicas (22%), palidez, manifestaciones cutáneas o visceromegalias (18,7%) y patología del aparato locomotor (6,6%). Los pacientes fueron derivados en su mayor parte desde urgencias (34,7%) y atención primaria (30,6%).

La mayoría de los diagnósticos se realizaron mediante pruebas de imagen (68%), principalmente TC o RM (35%) seguidos por la hematimetría (21%).

Los tumores más frecuentes fueron los hematológicos (37%), principalmente LLA, (17% del total), linfomas (9%) y LMA (6%). En segundo lugar los tumores del SNC (31%), destacando los gliomas (16%); seguidos de los sarcomas (14%), neuroblastoma (7%), tumor de Wilms (4%) y germinales (3%).

La supervivencia global actual de la serie es del 90%.

## Conclusiones

Los tumores más frecuentes fueron los hematológicos seguidos del SNC. La mayoría fueron derivados desde atención primaria y urgencias, con síndrome constitucional y clínica neurológica como signos de alarma más frecuentes. El tiempo hasta su diagnóstico fue mucho menor en tumores hematológicos que en los cerebrales. Es vital mantener un alto índice de sospecha en esta patología de alta morbimortalidad.

## DETECCIÓN CASUAL DE UN PARAGANGLIOMA EN UN NIÑO AFECTO DE ACALASIA

Victoria Caballero Pérez, María Pilar Sanz de Miguel, Lorena Gracia Torralba, Carolina Castaño Vicente Gella, Nuria Martín Ruíz, Alejandro González Álvarez  
*Hospital Obispo Polanco, Teruel, España*

## Introducción

Los paragangliomas son tumores excepcionales en la infancia. Son productores de adrenalina, dopamina, norepinefrina, etc., con incidencia en la población general de 1:100.000 pacientes/año, (10-20% niños). La clínica es variada, generalmente asociada a la secreción hormonal. En caso de tumores múltiples o agregación familiar se recomienda realizar estudio de los genes RET, VHL SDH.

## Resumen del caso

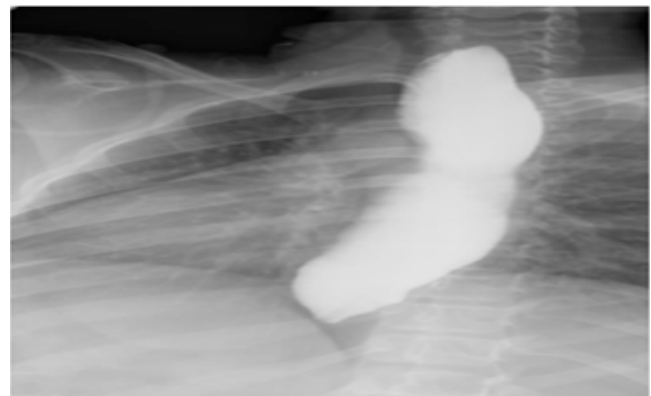
Niño de 11 años que acude por presentar trastornos en la deglución que consisten en sensación de stop de sólidos líquidos y regurgitaciones frecuentes. La evolución ha sido de dos meses, sin presentar pérdida de peso. Exploración sin hallazgos patológicos, se solicitan alérgenos alimentarios, perfil hepático, renal, anticuerpos antitransglutaminasa, ecografía abdominal y endoscopia digestiva. Al mes acuden a urgencias por empeoramiento de la clínica, con pérdida de peso de 6 kg. El estudio analítico es normal, se solicita esofagograma con bario y ecografía abdominal. A nivel esofágico se constata acalasia con imagen típica en punta de lápiz (**Imagen 1**) y en ecografía abdominal se observa masa retroperitoneal. En TAC abdominal se objetiva tumoración retroperitoneal, que engloba la vena renal izquierda (**Imagen 2**). Se remite a Hospital referente donde se realiza miotomía tipo He-

ller esofágica y se toma biopsia de la masa con resultado de paraganglioma. Durante este periodo llega estudio genético familiar de una paciente de 27 años que había fallecido meses antes durante una crisis adrenérgica secundaria a feocromocitoma y se inicia estudio familiar de las mutaciones del gen SDH en un total de 300 personas con un 25% de casos positivos. Nuestro paciente presenta mutación del gen SDH heredada del padre. Sus dos hermanos han resultado ser positivos con estudios analíticos y de imagen negativos en el momento actual. El estudio de catecolaminas ha resultado negativo en sangre y orina en nuestro paciente. La extirpación definitiva de la masa se llevó a cabo en un Hospital de referencia estadounidense con conservación de riñón y vena renal unilateral. A los meses recidivó la acalasia con estudio analítico negativo y buena respuesta a cirugía.

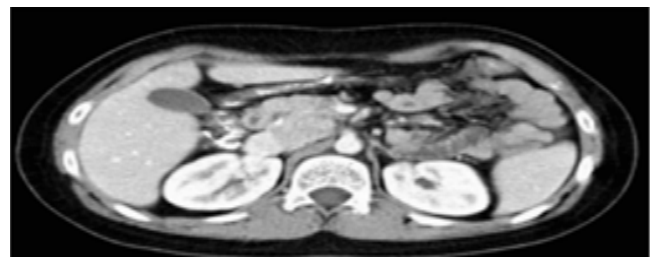
## Conclusiones y comentarios

El precio de la realización de test genéticos a los familiares de los probandos es de unos 150 euros. El diagnóstico precoz de los tumores mediante los protocolos correspondientes permite un ahorro significativo frente a la detección de tumores extendidos. EN nuestro caso al no haberse detectado valores alterados de catecolaminas y otros péptidos activos es difícil establecer la correlación entre el tumor y la acalasia.

**Imagen 1.**



**Imagen 2.**





## DOLOR ÓSEO EN LA INFANCIA: ALGO MÁS QUE TRAUMATISMOS

Vianor Pablo Silvero Enríquez, María Luisa Moreno Tejero, Juan Antonio Constantino Cabrera, Iván Tinoco Martín, Rafael Romero Peguero, M.<sup>a</sup> Carmen Prieto Zazo  
*Hospital Materno Infantil, Badajoz, España*

### Introducción

Las lesiones óseas en la infancia nos obligan a una valoración que discierna si se trata de imágenes benignas o malignas. En ocasiones se trata de hallazgos radiológicos casuales en pacientes asintomáticos, pero en otros pacientes una fractura revela algo más que una simple solución de continuidad en una cortical. Las características radiológicas y los datos clínicos del paciente constituyen datos clave que, combinados, nos ayudarán a resolver un diagnóstico diferencial en el que se postulan varias incógnitas y en el que tendrá la última palabra el estudio anatomopatológico.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un varón de 3 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por aparición de dolor en el hombro izquierdo en los últimos días, que cede bien con analgésicos. No le despierta por la noche, afebril. La familia solo recuerda como antecedente traumático una caída en la piscina hace un mes. En la exploración, presenta dolor selectivo a la palpación de región escapular izquierda, ligera tumefacción en la misma, sin crepitación, edema ni hematoma; con dolor a la movilización. La radiografía simple de hombro muestra una zona con disminución de densidad ósea en región acromial izquierda. VSG 12 mm/1.<sup>a</sup> h, con reactantes de fase aguda negativos. La gammagrafía ósea con Tc99m objetiva una zona de captación hiperintensa en región superior de escápula izquierda, con hiperemia en imagen de pool vascular; sin mostrarse otros focos hipercaptadores por actividad osteoblástica secundaria a patologías óseas. El TC torácico revela una lesión lítica, bien definida, con festoneado endostal y bordes ligeramente escleróticos, que insufla cortical y llega a romperla en zona posteromedial; con pequeño componente de partes blandas. Se realiza curetaje en quirófano, que identifica células gigantes multinucleadas y abundantes eosinófilos, con positividad de las mismas en estudio inmunohistoquímico contra fascinina, langerina, PS100 y CD1a; indicativo de granuloma eosinófilo. Asintomático en la actualidad, sin nuevas lesiones en las series óseas practicadas en seguimiento.

### Conclusiones y comentarios

El granuloma eosinófilo o histiocitosis de células de Langerhans localizada en hueso se trata de una lesión ósea generalmente monostótica, que suele afectar a huesos planos, sin ser la escápula una de sus localizaciones habituales. Con múltiples apariencias radiológicas y clínicas, debe ser uno de nuestros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta ante tumores óseos pediátricos. De

pronóstico favorable, la biopsia o el curetaje pueden inducir su resolución espontánea, reservándose los corticoides intralesionales o la radioterapia a dosis bajas para casos refractarios o en localizaciones de riesgo.

## HEMOPTISIS COMO SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN DE UN SARCOMA ALVEOLAR DE PARTES BLANDAS

Clara Sorribes Ortí, Anna Monfort Lapesa, Griselda Valles Cardona, Anna Llorca Sales, Soledad Gallego Melcón, Josep Sánchez de Toledo Codina  
*Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona, España*

### Introducción

La hemoptisis es un síntoma poco frecuente en Pediatría. La etiología es muy variable, desde causas más comunes como infecciones respiratorias bajas, fibrosis quística, bronquiectasias, cardiopatías congénitas, traumatismos o aspiración de cuerpo extraño, hasta otras menos prevalentes como malformaciones pulmonares, enfermedades reumatológicas o tumores. La anamnesis y la exploración física son esenciales para aproximar la etiología del sangrado y evaluar su gravedad. La radiografía de tórax es mandataria pese a ser en muchos casos normal y requerir un estudio más exhaustivo incluyendo otras exploraciones complementarias como el TAC pulmonar y/o la fibrobroncoscopia.

### Resumen del caso

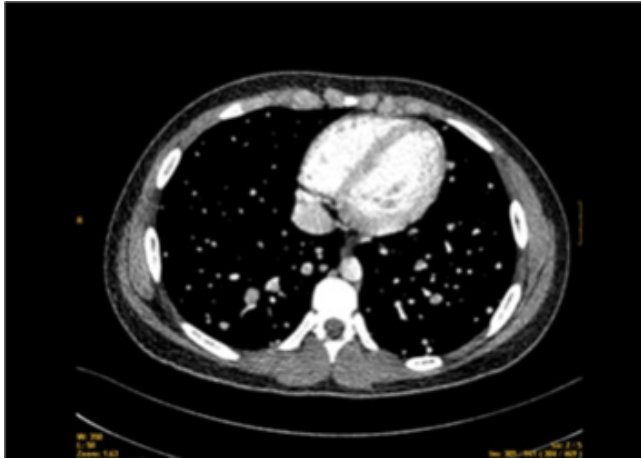
Adolescente de 15 años, sin antecedentes de interés, consulta por hemoptisis autolimitada de escasa cuantía y sin compromiso respiratorio tras traumatismo dorsal casual. Se realiza radiografía de tórax en la que se observan infiltrados intersticiales y exudados alveolares bilaterales. Bajo sospecha de contusión pulmonar se deriva a nuestro centro.

Se amplía estudio etiológico con despistaje infeccioso y autoinmunitario, con resultado negativo. Se practica TAC torácico que muestra múltiples nódulos pulmonares y lesiones líticas óseas, compatibles con metástasis. Se inicia búsqueda del tumor primario, descartando neoplasia tiroidea, germinal, cutánea y del sistema nervioso central. Mediante PET-TAC se detecta lesión metabólicamente activa en muslo izquierdo sugestiva de sarcoma de partes blandas, siendo el diagnóstico anatomopatológico de subtipo alveolar. Se inicia tratamiento quimioterápico según protocolo de sarcoma metastásico.

### Conclusiones y comentarios

El sangrado pulmonar en Pediatría puede ser, infrecuentemente, secundario a patología tumoral. El sarcoma alveolar de partes blandas es raro, presentándose típicamente en extremidades inferiores en el adolescente o en el adulto joven. El crecimiento es indolente, siendo en algunos casos la sintomatología de las metástasis (pul-

monares, óseas, cerebrales) la primera manifestación clínica. Se caracteriza por un aspecto histológico único (células de forma pseudoalveolar) y una traslocación genética específica (TFE3-ASPL). El tratamiento consiste en resección quirúrgica de la enfermedad localizada y quimioterapia en la metastásica. El pronóstico en los casos diseminados es infausto.



## HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: ANÁLISIS DE RESULTADOS DE UN CENTRO EN 15 AÑOS

Mercedes Plaza Fornieles, Sandra Milena Fonseca Patiño, Jaume Enjuanes Llovet, Mar Bermúdez Cortés, María Esther Llinares Riestra, José Luís Fuster Soler  
*Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción y objetivos

La Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es el resultado de la proliferación clonal de células de Langerhans cuyo comportamiento biológico y manifestaciones clínicas son muy variables. Su manejo debe perseguir administrar el mínimo tratamiento evitando el desarrollo de disfunción orgánica y secuelas permanentes.

### Métodos

Hemos analizado nuestra experiencia en los últimos 15 años incluyendo todos los casos con diagnóstico definitivo de HCL en pacientes menores de 14 años. El diagnóstico es anatomopatológico, con resultado positivo para S-100 y/o CD1a en el material de la biopsia de alguna lesión.

### Resultados

Se recogen 39 casos con una media de edad al diagnóstico de 54 meses (intervalo: 2- 168 meses). Un 49% se presentó con afectación focal esquelética única ("granuloma eosinófilo"); 17% con lesiones esqueléticas múltiples; 14% con afectación cutánea exclusiva y un 20% con afectación multisistémica. Un 34% presentaba lesiones de riesgo de afectación de sistema nervioso central

(SNC). Se adoptó actitud expectante en los pacientes con lesiones esqueléticas únicas y con afectación cutánea exclusiva. Se administró corticoterapia en dos pacientes con lesiones vertebrales únicas con riesgo de compresión medular. El resto de pacientes recibió tratamiento protocolizado según los estudios LCH activos en cada caso excepto un paciente con afectación pulmonar y mala respuesta inicial a vinblastina y esteroides que recibió tratamiento de rescate prednisona, citarabina y vincristina. Se registró una reactivación en una paciente con afectación multisistémica de riesgo con buena respuesta a vinblastina y esteroides. La supervivencia global es del 100% y un 17% desarrolló secuelas permanentes: diabetes insípida, déficit de hormona de crecimiento, panhipopituitarismo, ptosis, escoliosis y un caso con clínica y radiología compatibles con "neurodegeneración tardía". Esta paciente debutó sin localizaciones de riesgo de afectación del SNC.

### Conclusiones

La HCL es una enfermedad propia de la infancia, de presentación variable, de curso benigno en la mayoría de los pacientes pero con riesgo de lesión orgánica y desarrollo de secuelas permanentes en una minoría de casos. Su manejo exige una evaluación diagnóstica inicial exhaustiva, reservando el tratamiento dirigido para los casos con riesgo de disfunción orgánica o desarrollo de secuelas permanentes. Destacamos en nuestra serie la documentación de un caso de neurodegeneración tardía en una paciente sin evidencia de afectación de territorios de riesgo de afectación del SNC.

## LESIONES ULCERATIVAS SOBRE UN LINFEDEMA CRÓNICO, HAY QUE PENSAR EN EL DEBUT DE UNA ENFERMEDAD NEOPLÁSICA

Alba Bach Faig, Alba Torres Cardus, Jorgina Vila Soler, Vicenta Pujol Blaya, Marius Aguirre Canyadell  
*Hospital Universitari Vall D'Hebrón, Barcelona, España*

### Introducción

El angiosarcoma es una neoplasia muy agresiva, de mal pronóstico y infrecuente en Pediatría. En algunos casos aparece sobre un linfedema crónico. Presentamos un caso de angiosarcoma sobre un linfedema crónico.

### Resumen del caso

Niña de 17 años con un síndrome VAPCD (variegated aneuploidy related with premature centromere division) con malformación de los vasos linfáticos y linfedema crónico congénito bilateral de las extremidades inferiores, insuficiencia renal crónica y retraso cognitivo moderado.

Durante el último año presenta aumento doloroso del volumen de la extremidad inferior izquierda, coloración eritematosa-violácea con zonas isquémicas y ulceradas. Inicialmente, se orienta como celulitis con linfangitis re-

cibiendo antibiótico sistémico, tratamiento local de las úlceras y vendajes de confort. A pesar del tratamiento persisten las úlceras sin mejoría, dolorosas y a nivel analítico aparece pancitopenia. Los hallazgos en las pruebas de imagen no fueron compatibles con linfedema crónico mostrando, inflamación del tejido subcutáneo, fascias musculares y músculos.

Dada la mala evolución se decidió amputación de la extremidad y la anatomía patológica mostró angiosarcoma cutáneo asociado al linfedema crónico con estudio de extensión con metástasis pulmonares.

### Conclusiones y comentarios

Ante un linfedema crónico con aparición de lesiones ulcerativas o cambios de coloración hay que pensar en un angiosarcoma. En este caso, hay que hacer una biopsia de la lesión para confirmarlo.

### LI-FRAUMENI Y TUMOR DE PLEXOS COROIDEOS: ATENCIÓN AL RIESGO TUMORAL FAMILIAR

Nerea Sarmiento Carrera, Cristina Lorenzo Fírvida, María Tallón García, María Xesús Lemos Bouzas, José Ramón Fernández Lorenzo

*Hospital Xeral, Vigo, Pontevedra, España*

#### Introducción

El Síndrome de Li-Fraumeni es un trastorno hereditario asociado a alteraciones en la línea germinal del gen TP53 de herencia autosómica dominante. Las personas afectas presentan a edades tempranas una amplia gama de tumores malignos (sarcomas, tumores cerebrales, mama, glándula adrenal y leucemias).

#### Resumen del caso

Presentamos el caso de un paciente de 3 años con decaimiento, cefalea y vómitos tras una caída accidental. En este contexto se realiza TC craneal hallando de manera incidental una tumoración quística en el lóbulo occipital izquierdo, que produce efecto masa y desplaza la línea media. Refiere la familia historia clínica de cefalea sin datos de alarma de dos meses de evolución. Es intervenido con resección macroscópica completa. Con el diagnóstico anatomopatológico de carcinoma de plexos coroideos, grado III de la clasificación de la OMS se planifica tratamiento según protocolo CPT-SIOP-2009. Presenta una respuesta favorable estando libre de enfermedad tras 16 meses de seguimiento.

Entre los antecedentes destacan varios familiares actualmente a tratamiento por procesos de origen cancerígeno: madre diagnosticada de tumor de mama, abuela de leucemia y un tío fallecido por un astrocitoma cerebral.

Durante el primer ingreso del paciente se realiza el estudio genético del gen TP53 identificándose la mutación

c.733G > A, p.Gly245Ser que es la responsable del carcinoma del paciente. Se ofrece consejo genético a los familiares de primer grado para la realización del genotipado de la mutación anteriormente citada. Siendo portadores la madre y tres hermanos.

### Conclusiones y comentarios

El carcinoma de plexos coroideos es un tumor poco frecuente que guarda una fuerte relación con alteraciones en la línea germinal del gen TP53. Es de suma importancia ahondar en los antecedentes familiares de nuestros pacientes y ser capaces de detectar aquel caso índice que pueda encuadrarse en una enfermedad hereditaria. Los pacientes con Síndrome de Li-Fraumeni tienen una elevada probabilidad de presentar tumores malignos, siendo la penetrancia del 100% en mujeres. El consejo genético es un proceso complejo que aúna aspectos clínicos, psicológicos y éticos y que en manos expertas, brinda a los pacientes la oportunidad de conocer los riesgos de padecer enfermedades graves, que detectadas precozmente pueden ser tratadas mejorando así su pronóstico.

### LINFOMA DE BURKITT CON ASIMETRÍA AMIGDALAR COMO FORMA DE PRESENTACIÓN

Marta Melón Pardo, Mercedes López González, María Dolores Moreno Mejías, Carla Martínez Andaluz, Lucía Navarro Marchena

*Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

#### Introducción

El linfoma es el tercer cáncer más común en la infancia, representa alrededor del 12% de todos los tumores en menores de 14 años. Los linfoma no Hodgkin (LNH) son los más frecuentes en cabeza y cuello, siendo el subtipo Burkitt el preponderante. Si se manifiestan con presentación extraganglionar, las amígdalas palatinas son el órgano más involucrado, manifestándose en la mayoría de los casos como asimetría amigdalar.

#### Resumen del caso

Paciente de 4 años que acude al Servicio de Urgencias con fiebre de 39 °C de 3 días de evolución y odinofagia. No *trismus*, disfagia, torticolis ni limitación de la motilidad cervical.

En la exploración física se objetiva hipertrofia amigdalar derecha asimétrica (3 cm), sin abombamiento de pilar amigdalino ipsilateral. Analíticamente presentaba hemograma normal y discreta elevación de PCR (18.8 mg/l). Frotis de sangre periférica sin alteraciones morfológicas valorables. Tras ser valorado por ORL se decide el inicio de antibioterapia y corticoterapia intravenosa con posterior amigdalectomía bilateral programada a los 7 días y estudio anatomopatológico de ambas amígdalas. La

anatomía patológica evidencia población linfocítica con alto índice de proliferación en amígdala derecha, con áreas de patrón en cielo estrellado, y fenotipo CD20 + /CD5-, CD10 + /bcl6 + /bcl2-, compatible con Linfoma de Burkitt (LB). Ki-67 estimado del 95%, con evidencia de traslocación IGH-MYC, no relacionada con VEB (EBER y LMP-1 negativos). Bordes de resección quirúrgicos libres de células neoplásicas. En el estudio de extensión se realiza TC cervical aumento de la captación de contraste en anillo de Waldeyer compatible con inflamación postquirúrgica y TC tóraco-abdominal que resulta normal, por lo que el diagnóstico final es Linfoma de Burkitt estadio I. Se inicia tratamiento quimioterápico con protocolo COPAD con buena tolerancia.

## Conclusiones y comentarios

Ante un paciente con asimetría amigdalar sin evidencia de complicación supurativa de una infección ORL es importante valorar el LNH como una de las posibles etiologías.

La hipertrofia amigdalar puede ser el único signo de presentación en estadios iniciales.

El uso de corticoides como tratamiento inicial junto a la antibioterapia puede enmascarar e infraestadiar los LB que se presenten como asimetría amigdalar.

## MUTISMO CEREBELOSO COMO COMPLICACIÓN POSTQUIRÚRGICA DE TUMORES DE FOSA POSTERIOR: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Marina García Morin<sup>1</sup>, Jorge Huerta Aragonés<sup>1</sup>, Estíbaliz Barredo Valderrama<sup>1</sup>, María Retamosa Rodríguez<sup>2</sup>, Cristina Mata Fernández<sup>1</sup>, Marta Barrios López<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Infantil Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario de Torrejón, Madrid, España

## Introducción

El mutismo cerebeloso (acinético) es una potencial complicación tras la cirugía de tumores de fosa posterior. La incidencia en población pediátrica es mayor (24-27%), debido a la mayor prevalencia de tumores de fosa posterior: principalmente tras la cirugía de meduloblastoma (40%), astrocitoma pilocítico (16%) y ependimoma (4%). Se produciría por lesión del núcleo dentado cerebeloso o de vías dento-tálamo-corticales. Los pacientes presentan conciencia conservada pero con ausencia o disminución del habla y de la actividad voluntaria. El inicio puede ser inmediato o con un periodo de latencia de horas o días tras la cirugía. La recuperación espontánea o con ayuda de tratamiento se produce en semanas o meses, generalmente con persistencia de secuelas cerebelosas.

## Resumen del caso

Presentamos dos casos clínicos: niño de 5 años intervenido de meduloblastoma de vermis y hemisferio cerebeloso izquierdo y niña de 4 años, intervenida de

astrocitoma pilocítico que crece desde el pedúnculo cerebeloso superior izquierdo. Ambos presentaron de forma brusca un cuadro consistente en ausencia de movimientos espontáneos y del lenguaje. En el primer caso los síntomas aparecieron a las pocas horas de la cirugía y en la niña en el séptimo día de postoperatorio. Se realizaron TAC y RMN donde se objetivaron cambios postquirúrgicos en la fosa posterior, sin evidencia de complicaciones agudas, descartando también actividad intercrítica e infección del SNC mediante EEG y cultivo de LCR. Ante la sospecha de un mutismo acinético de origen cerebeloso, se realizó un abordaje dual: tratamiento rehabilitador precoz y farmacológico con bromocriptina (en dosis progresivamente ascendentes). En ambos casos, presentaron una mejoría progresiva y lenta, inicialmente con respuesta a órdenes sencillas mediante movimientos cefálicos, posteriormente con movimientos de las 4 extremidades y finalmente con emisión de sonido, recuperación del lenguaje y de la marcha con apoyo. Las secuelas residuales en ambos casos son ataxia de tronco, temblor postural y disartria marcada con buena denominación y construcción gramatical, manteniendo una actitud colaboradora y sin aparentes secuelas cognitivas.

## Conclusiones y comentarios

El conocimiento de este síndrome permite un diagnóstico precoz tras la cirugía de tumores pediátricos de fosa posterior. Es un diagnóstico clínico y de exclusión, por lo que es importante descartar otras complicaciones postquirúrgicas como infecciones, sangrado o hidrocefalia. El mutismo suele ser transitorio con una duración variable, pero la disartria es la secuela más frecuente. La bromocriptina, agonista dopaminérgico de receptores D2 podría tener efectos beneficiosos en la recuperación del mutismo.

## NO TODO NÓDULO SACROCOCCÍGEO ES UN ABSCESO

Guadalupe Valero Gómez, Jannina Lizbeth Rodríguez Chacón, María Isabel Buedo Rubio, Miguel Lillo Lillo  
Hospital General Universitario de Albacete, España

## Introducción

Los tumores de células germinales (TCG) extragonadales malignos, aunque más comunes en lactantes y niños, son poco frecuentes. En ocasiones algunas manifestaciones se pueden confundir con procesos benignos de tejidos blandos.

## Resumen del caso

Niña de 3 años consulta por eritema y aumento de partes blandas a nivel de cóccix acompañado de dolor tras traumatismo, manteniéndose afebril. La madre refiere sobreelevación cutánea cóccigea desde el periodo neo-

natal. En las últimas semanas presentaba sensación pruriginosa local. No estreñimiento. No vómitos. No anorexia ni pérdida de peso. Antecedentes personales sin interés. En la exploración física destaca tumefacción de la región pilonidal interglútea de 6 cm de diámetro, dolorosa a la palpación, sin signos de sobreinfección. No se palpan adenopatías. Resto de exploración normal. Ante la sospecha de absceso perianal se procedió a drenaje de la lesión, presentando sangrado abundante ante una mínima incisión quirúrgica. En el estudio histológico de la muestra obtenida se hallaron datos compatibles con tumor de seno endodérmico. El análisis de marcadores tumorales objetivó una alfa fetoproteína de 17 419 ng/ml. La RMN pelvis demostró tumoración sólida heterogénea de 6 x 4 x 4 cm localizada anterior e inferior al sacro e infiltración ósea del ala derecha del sacro. El TAC toracoabdominal informó de la presencia de 5 nódulos pulmonares sugestivos de metástasis. Se procedió a la exéresis de tumoración sacrococcígea, cóccix y bordes cutáneos. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de tumor de seno endodérmico. Posteriormente se inició quimioterapia adyuvante con carboplatino, etopósido y bleomicina. Tras la resección quirúrgica y el primer ciclo de quimioterapia la alfa fetoproteína disminuyó a 1.016,0 ng/ml. Actualmente la paciente continúa tratamiento quimioterápico con buena evolución.

### Conclusiones y comentarios

Los TCG malignos representan en conjunto solo el 3% de los tumores malignos pediátricos. Son un grupo heterogéneo de tumores de diversos subtipos histológicos. Se dividen en dos grandes localizaciones anatómicas: gonadales y extragonadales. Se producen en línea media o paraxial y puede tener manifestaciones internas y externas. Dentro de los tumores extragonadales, la localización más común en la edad pediátrica es la región sacrococcígea. Aunque el diagnóstico más probable ante la presencia de un nódulo eritematoso subcutáneo, de localización interglútea, es un absceso, se debe establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías, debiendo realizar prueba de imagen para confirmar o excluir patología tumoral.



### OSTEONECROSIS BILATERAL DE TOBILLO DURANTE EL TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Romy Yui Hifume, Dánae Cuadrado García, María Ángeles Vázquez López, Julio García Feito, José Emilio Martínez Rodríguez, Francisco Lendínez Molinos

*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España*

### Introducción

La osteonecrosis (ON) es considerada como complicación severa e incapacitante en niños y adolescentes con leucemia linfoblástica aguda (LLA). Su incidencia está infraestimada debido a que una alta proporción cursan de forma asintomática. Las articulaciones más afectadas son caderas y rodillas, pero también se han descrito casos de afectación de tobillos. Aunque su fisiopatología es aún desconocida, probablemente multifactorial, la etiología avascular parece jugar un rol fundamental. Entre los factores de riesgo asociados, los más importantes son: edad > 10 años, sexo femenino y dosis total acumulada de esteroides (DTC). Los síntomas suelen aparecer entre 6 meses y 4 años del inicio del tratamiento. Refieren dolor, cojera, limitación de movimientos y colapso articular. El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras patologías osteoarticulares. La RNM es diagnóstica. Como tratamiento se han propuesto técnicas quirúrgicas para casos avanzados y no quirúrgicas sin suficiente evidencia científica como para ser recomendadas.

### Resumen del caso

Escolar de 12 años diagnosticada de LLA pre-B, en tratamiento según protocolo SEHOP-PETHEMA-2013. A los 10 meses del diagnóstico, con DTC 3460 mg/m<sup>2</sup> (1860 mg/m<sup>2</sup> de prednisona + 240 mg/m<sup>2</sup> de dexametasona) inicia cuadro de tumefacción y dolor articular en tobillos, sin fiebre. A la exploración se objetiva cojera, tumefacción de ambos tobillos y tarso, limitación dolorosa de movilidad; no signos de tenosinovitis, calor o rubor. No antecedente traumático. Hemograma, función hepática, renal, colesterol, triglicéridos, PCR, VSG, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares y serología infecciosa: normales. Se realiza RMN de tobillos, visualizándose alteración del patrón de señal con edema medular en astrágalo, escafoides y cuboides, (infarto óseo) en tobillo izquierdo y en astrágalo, calcáneo y escafoides de tobillo derecho, compatibles con ON avascular. Se decide tratamiento conservador: AINE y reposo. Tras 4 meses del diagnóstico, desaparece la tumefacción pero persiste la limitación funcional y el dolor de forma esporádica más inconstante.

### Conclusiones y comentarios

El caso reúne los factores de riesgo descritos en ON asociada a LLA. Ante la presencia de los síntomas referidos la posibilidad de ON debe ser considerada, pero otras posibles causas deben ser descartadas. Desgraciadamente, no existe consenso en el manejo de la ON, el diagnóstico

precoz es esencial en orden a prevenir la progresión, por lo que la RNM de la articulación afectada debe considerarse en pacientes de riesgo y sintomáticos; y el tratamiento debe ir orientado a evitar la progresión, controlar el dolor y mejorar la movilidad.

## PATOLOGÍA TÍMICA BENIGNA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MASA MEDIASTÍNICA

Elena Daghoun Dorado, María del Pozo Carlavilla, José Luis Fuster Soler, Juan Francisco Pascual Gázquez, Pedro Mondejar López, Oscar Girón Vallejo  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

El mediastino es una región que puede ser asiento de masas de diversa índole, siendo la mayoría un hallazgo casual al realizar una prueba de imagen. En los pacientes pediátricos, la mayoría de masas mediastínicas se localizan a nivel anterior (35-55%). El timolipoma es un tumor benigno poco frecuente en niños (2-9% de los tumores tímicos), la mayoría son asintomáticos y el único tratamiento curativo es la exéresis quirúrgica. Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial, especialmente con la hiperplasia tímica masiva.

### Resumen del caso

Presentamos dos pacientes con hallazgo radiográfico de masa mediastínica gigante tras consultar por otra patología:

**Caso 1.** Niña de 7 años con ensanchamiento mediastínico documentado casualmente en una radiografía simple de tórax indicada por cuadro febril. Presentaba hipoventilación en la base pulmonar izquierda. Se indicó antibiote-

rapia empírica quedando asintomática, pero persistiendo la imagen radiológica.

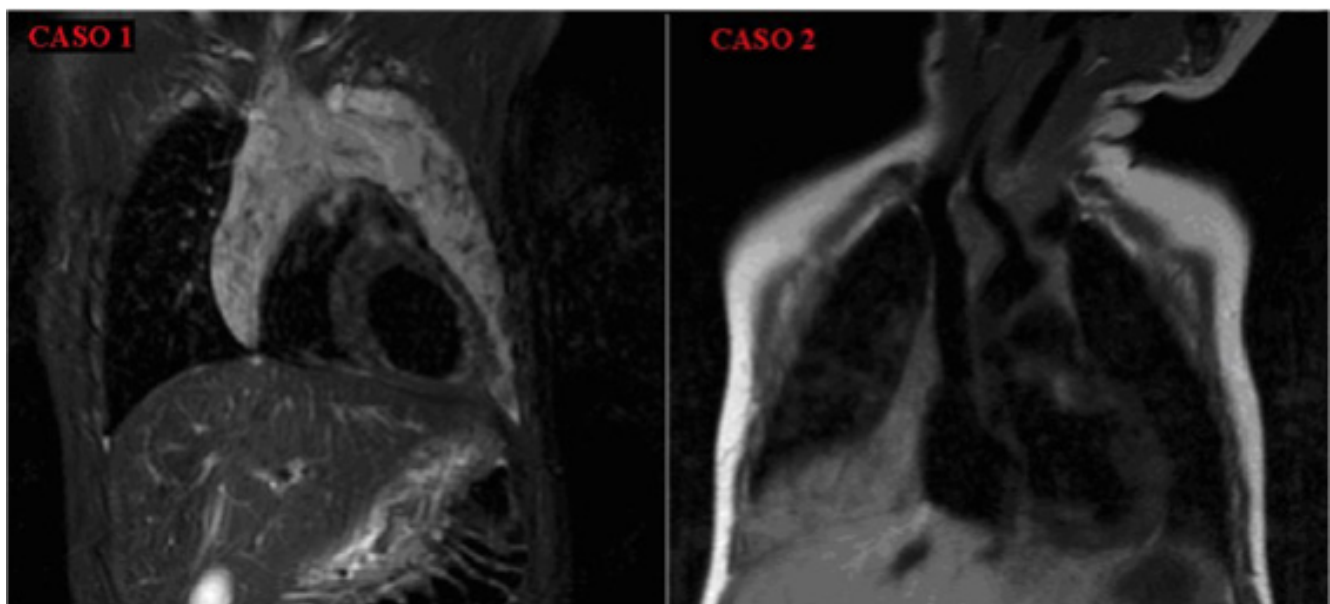
En TC y RM se confirmó la presencia de una masa en mediastino anterior de densidad heterogénea extendiéndose a hemitórax izquierdo y ocupando los campos medio e inferior. Los marcadores tumorales, fosfatasa alcalina placentaria, beta-HCG y alfa-fetoproteína, fueron negativos.

Se realizó biopsia con aguja gruesa con examen patológico compatible con timolipoma. Se sometió a resección completa de la lesión a través de videotoracoscopia con excelente evolución.

**Caso 2.** Niña de 2 años y medio de edad diagnosticada de síndrome de Marfan que presenta elevación de hemidiafragma derecho en ecografía abdominal indicada por infección urinaria recurrente, sin clínica respiratoria. En las pruebas de imagen (radiografía simple de tórax y RM) se demostró la presencia de una masa mediastínica anteroposterior e inferior derecha con continuidad con el timo, homogénea y sin efecto de masa sobre estructuras adyacentes. El examen patológico de la biopsia percutánea era compatible con tejido tímico normal concluyendo el diagnóstico de hiperplasia tímica y adoptándose actitud expectante hasta el momento.

### Conclusiones y comentarios

La peculiaridad de estos dos casos radica en la rareza de su presentación en la infancia y en la importancia de incluir ambas entidades en el diagnóstico diferencial de las masas mediastínicas. En la literatura revisada tan solo hay descritos unos 200 casos de timolipoma. Por otra parte, hasta el momento, no se ha encontrado asociación entre el Síndrome de Marfan y la hiperplasia tímica. La cirugía mínimamente invasiva mediante videotoracoscopia para el timolipoma permitió la resección completa del mismo sin evidencia de recurrencia de la lesión.



## PIOMIOSITIS POR *ESCHERICHIA COLI* EN ADOLESCENTE CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Mariana Moreno Prieto, Cristina Encabo Gil, Nuria Conde Cuevas, Vanessa Granados Prieto, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez, María Ángeles García Frasquet

Hospital Universitario Virgen Macarena y virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción

La piomiositis es una colección purulenta muscular secundaria a una bacteriemia, en ausencia de trauma penetrante o foco contiguo de infección. Aunque el *Staphylococcus aureus* es el germen causal más frecuente, de forma inusual la *Escherichia coli* se ha recogido en un número limitado de casos, entre pacientes afectos de neoplasias hematológicas. El tratamiento de elección consiste en antibioterapia de amplio espectro y drenaje quirúrgico.

### Resumen del caso

Paciente de 14 años diagnosticado de leucemia linfooblástica aguda tipo B común de alto riesgo, en fase de reinducción 3 según el protocolo SHOP-PETHEMA-2013 (dexametasona, vincristina, doxorubicina, L-asparaginasa). En el día + 15 de la fase inicia dolor en muslo izquierdo irradiado a cara externa de la extremidad inferior izquierda (EII), con estado general conservado. Tratado como dolor neuropático con pregabalina presentó mejoría lenta. Mientras la RNM cerebral y espinal descarta infiltración leucémica, el examen de LCR (bioquímica, citología y anticuerpos antineuronales) fue negativo. Once días después presenta fiebre y neutropenia. Se instaura antibioterapia empírica con cefepime y vancomicina con progresivo empeoramiento del dolor y de la deambulación. A las dos semanas del inicio del cuadro se objetiva actitud antiálgica con rotación interna y disminución de la fuerza muscular de EII, con dolor a la palpación de cara lateral de muslo izquierdo con abducción dolorosa y sin afectación articular. La analítica muestra pancitopenia, PCR 401 mg/l y CPK normal. Con hemocultivos negativos, la persistencia de la fiebre y la detección de *Clostridium difficile* mediante PCR en heces se intensifica la antibioterapia con metronidazol oral y meropenem y vancomicina IV. La RNM del muslo izquierdo identifica dos colecciones líquidas con captación periférica de contraste sugestiva de colecciones inflamatorias/abscesos de 75 x 34 x 21 milímetros y de 60 x 23 x 28 milímetros. Confirmada la recuperación hematológica se realiza drenaje quirúrgico de las lesiones. En el material achocolatado que se obtiene se aísla *Escherichia coli* sensible ciprofloxacino y sensibilidad intermedia a amoxicilina-clavulánico. Con progresiva recuperación funcional al alta completa antibioterapia con ciprofloxacino oral durante quince días.

### Conclusiones y comentarios

La piomiositis por *Escherichia coli* es una grave complicación emergente en los pacientes con neoplasias hematológicas. Entre los factores predisponentes se deben considerar la inmunosupresión y la toxicidad muscular secundaria a quimioterapia y corticoides. Estos últimos pueden causar daño muscular pues inhiben la síntesis de proteínas y aumentan la proteólisis de fibras tipo II en músculos proximales, especialmente de miembros inferiores. La clínica insidiosa puede dificultar el diagnóstico y retrasar la instauración del tratamiento adecuado. Se debe sospechar el diagnóstico de piomiositis en todo paciente en tratamiento por una neoplasia hematológica con fiebre sin foco, neutropenia y dolor muscular persistente.

## PROPTOSIS OCULAR UNILATERAL COMO MANIFESTACIÓN INUSUAL DE UN TUMOR CEREBRAL

Noelia García González, Laura Carrera García, José Antonio Villegas Rubio, María Jesús Antuña García  
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

### Introducción

La protrusión ocular o proptosis constituye un hallazgo poco común en la práctica clínica diaria. Entre sus múltiples etiologías se encuentran la inflamatoria, infecciosa, traumática, tumoral y vascular, siendo las dos primeras las más frecuentes. Dentro de las causas tumorales las más habituales son las neoplasias orbitarias constituyendo el rabdomiosarcoma la estirpe de mayor incidencia. La singularidad del caso que describimos a continuación radica en que la protrusión ocular es originada por un tumor primario cerebral, lo cual constituye un signo muy infrecuente de debut apenas descrito en la literatura.

### Resumen del caso

Niña de 11 años, sin antecedentes personales de interés con proptosis de ojo derecho de 3 meses de evolución. Asociaba cefalea frontal opresiva de intensidad moderada-grave, con frecuencia de 3-4 veces al mes. No presentaba fiebre, vómitos, ni síndrome constitucional. En la exploración física destacaba protrusión globo ocular derecho, sin signos inflamatorios. La agudeza visual y movimientos oculares estaban conservados. Tampoco se encontraron anomalías en la exploración neurológica. El hemograma, bioquímica básica y función tiroidea fueron normales. Se realizó un fondo de ojo en el que se apreció edema de papila derecha. Posteriormente en tomografía craneal y resonancia magnética se detectó una masa intraaxial frontobasal que remodelaba las estructuras óseas adyacentes originando un abombamiento inferior del techo de la órbita. Tras craneotomía y resección tumoral el análisis anatomopatológico reveló una neoplasia neuroectodérmica primitiva del sistema nervioso central. La paciente se sometió a radioterapia con una dosis total de

54 grays en 30 sesiones y quimioterapia durante 6 meses. Actualmente la paciente se encuentra asintomática, presentando hipotiroidismo como única secuela secundaria al tratamiento.

## Conclusiones y comentarios

Las neoplasias asociadas a proptosis afectan generalmente a la órbita, aunque pueden progresar hasta invadir de forma secundaria el sistema nervioso central. Sin embargo es muy poco habitual que la proptosis sea el signo de presentación inicial de un tumor cerebral tal y como ocurre en nuestra paciente. Este caso demuestra la importancia de incluir entre los diagnósticos diferenciales de la patología orbitaria pediátrica las entidades oncológicas.

## QUISTE HEPÁTICO: HIDATIDOSIS *VERSUS* SARCOMA EMBRIONARIO

María del Pilar Areal Hidalgo<sup>1</sup>, Remedios Sánchez-Tembleque Díaz-Pache<sup>1</sup>, Vanesa Pérez Alonso<sup>2</sup>, Eva Cueva Pérez<sup>1</sup>, Araceli García Vázquez<sup>1</sup>  
<sup>1</sup> Hospital Universitario del Henares, Coslada, Madrid, España  
<sup>2</sup> Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

### Introducción

El sarcoma embrionario indiferenciado hepático es un tumor muy infrecuente por lo que su diagnóstico y tratamiento constituye un reto. Presentamos un caso diagnosticado inicialmente como quiste hidatídico.

### Resumen del caso

Niño de 6 años, que es traído a servicio de urgencias hospitalarias con historia de dolor en hipocondrio derecho asociado a fiebre de 24 horas de evolución. En exploración física destaca hepatomegalia a 3 cm de reborde costal derecho. Tanto en estudio ecográfico inicial como en RM posterior (**Figura**) se objetiva gran lesión quística multiseptada, en lóbulo hepático derecho, de unos 8 x 7 cm, avascular, con imagen de pseudocápsula, sugerente de quiste hidatídico. Se solicita analítica (hemograma, función hepática y PCR) sin mostrar alteraciones significativas, y serologías para *Equinococcus*.

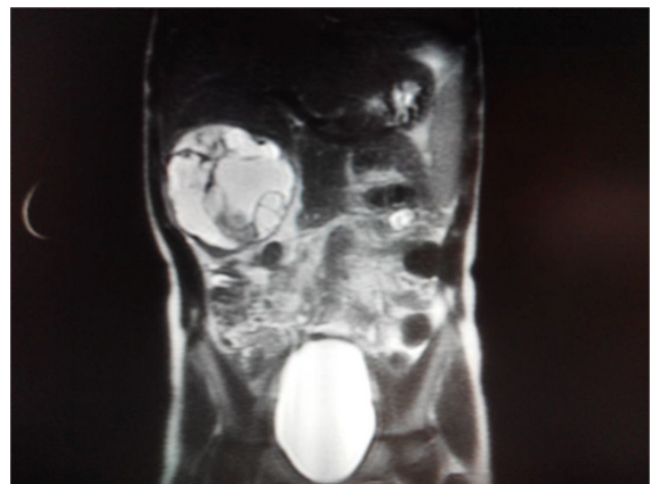
Se inicia tratamiento con albendazol programándose a la semana intervención para punción/aspiración laparoscópica. Dicha intervención se reconvierte a cirugía abierta por apariencia tumoral de la lesión, realizándose hepatectomía parcial derecha. Las serologías resultan negativas para hidatidosis, y el estudio histopatológico e inmunohistoquímico dan como diagnóstico sarcoma indiferenciado (embrionario). Se realiza estudio de extensión con F-FDG PET presentando únicamente adenopatías en hilio hepático sin otras metástasis a distancia, iniciándose tratamiento quimioterápico adyuvante, del que ha recibido hasta el momento cuatro ciclos.

## Conclusiones y comentarios

Las neoplasias hepáticas en la infancia representan únicamente el 1% de los tumores pediátricos. En cuanto a las neoplasias primarias, dos tercios son malignas, siendo los más frecuentes el hepatoblastoma y el carcinoma hepatocelular, seguido del sarcoma embrionario (9-13%).

Este raro tumor mesenquimal de alta agresividad, se da principalmente en la infancia, entre los 5 y 10 años de edad, debutando como masa abdominal asociada a dolor y fiebre ocasionalmente. No existen protocolos de tratamiento estandarizados, pero el pronóstico ha mejorado en los últimos años, con supervivencias a largo plazo de hasta el 70%, con terapias multimodales basadas en la cirugía y quimioterapia, optándose en algunos casos irrecesables por trasplante hepático.

Sus características radiológicas no son específicas, compartiéndose con otras lesiones de carácter no neoplásico como los quistes hidatídicos. Este dato, añadido a la clínica inespecífica, la ausencia de elevación de marcadores tumorales, la escasa prevalencia en contraposición a la hidatidosis, y la localización más típica de ambas lesiones en lóbulo hepático derecho conduce a un posible diagnóstico erróneo entre ambas entidades hasta no disponer de datos anatomopatológicos, como se confirma en otros casos descritos en la literatura, especialmente en zonas endémicas para hidatidosis.



## REPERCUSIONES DEL CÁNCER INFANTIL SOBRE EL ESTADO DE SALUD DE LOS PROGENITORES

Blanca Bretones Nieto<sup>1</sup>, Carmen Pozo Muñoz<sup>1</sup>, María Ángeles Vázquez López<sup>2</sup>, Francisco Lendínez Molinos<sup>2</sup>, José Emilio Martínez Rodríguez<sup>2</sup>, María del Mar Galán Requena<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Universidad de Almería, España

<sup>2</sup> Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

### Introducción y objetivos

En el ámbito del cáncer infantil, las características propias de la enfermedad y los cambios que provoca en la



vida familiar, puede llegar a generar una notable “carga emocional”, repercutiendo a su vez sobre la salud de los padres. Esto lleva a plantearnos la necesidad de requerir apoyo para afrontar las exigencias que la enfermedad de los hijos les demanda.

Objetivo: analizar el impacto que provoca en los padres la situación de enfermedad de sus hijos y cómo esta afecta a su estado de salud.

### Métodos

Estudio descriptivo y prospectivo realizado a padres de niños y adolescentes diagnosticados de cáncer entre enero de 2005 y diciembre de 2014. Se administró una entrevista semiestructurada compuesta por una serie de escalas validadas y adaptadas a población española. Se realizó un análisis descriptivo y para la asociación de variables se utilizó la correlación de Pearson y las pruebas T de Student y Anova.

### Resultados

Participaron un total de 138 padres (64 mujeres y 48 hombres). Las madres manifiestan un peor estado de salud en comparación con los padres ( $S^2 = 2,32 \pm 0,75$  versus  $S^2 = 1,81 \pm 0,75$ ;  $p \leq 0,01$ ) y se enfrentan a situaciones de carácter más estresante ( $S^2 = 4,10 \pm 0,52$  versus  $S^2 = 3,30 \pm 0,62$ ;  $p \leq 0,01$ ). Por otro lado, el análisis de correlaciones entre variables muestra resultados significativos entre la percepción de sintomatología física y el padecimiento de malestar asociado a la situación de enfermedad del menor ( $r = 0,25$ ;  $p \leq 0,01$ ) y una relación negativa entre la salud objetiva y el bienestar percibido ( $r = -2,89$ ;  $p \leq 0,01$ ). Se observa una correlación entre estar expuesto a situaciones estresantes relacionadas con la patología infantil y disponer de un peor estado de salud ( $r = 0,21$ ;  $p \leq 0,05$ ). Sufrir considerables niveles de estrés y el elevado impacto que este puede ocasionar repercute desfavorablemente en el estado de salud de los padres ( $p \leq 0,05$ , respectivamente). Finalmente, los progenitores cuyos hijos se encuentran recibiendo tratamiento ambulatorio o están en revisión experimentan mayores niveles de bienestar ( $p \leq 0,05$ ), en comparación con aquellos casos en los que los menores permanecen ingresados.

### Conclusiones

Este estudio ha permitido conocer la realidad de las familias afectadas por el cáncer infantil y la información recopilada es de suma importancia a la hora de diseñar intervenciones que garanticen la mayor cobertura posible de las necesidades de este colectivo y la mejora de su calidad de vida.

## REVISIÓN HISTÓRICA DE LOS TUMORES ÓSEOS INFANTILES TRATADOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO UN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS

Diego Mauricio Peñafiel Freire, Mikel Mendizábal Díez, María García Ayerra, Marta Martínez Merino, Lorea Urriza Yeregui, Javier Molina Garicano

*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción y objetivos

Los dos tumores óseos malignos más frecuentes en la infancia son el sarcoma de Ewing-PNET y el sarcoma osteogénico. Representan alrededor del 6% de las neoplasias malignas en la edad pediátrica. Revisamos los casos tratados en nuestro centro (un hospital terciario que atiende a una población de 100.000 menores de 15 años) entre los años 1995 y 2015.

### Métodos

Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes con tumores óseos malignos tratados en nuestro centro en los últimos 20 años. Los datos se han analizado mediante el programa estadístico SPSS versión 20.0.

### Resultados

Se estudian un total de 24 casos (14 sarcomas de Ewing-PNET y 10 osteosarcomas), lo que equivale a una incidencia de 1.2 casos/año. La mediana de edad al diagnóstico ha sido de 13 años. Encontramos un ligero predominio del sexo femenino en ambos tipos de tumores. La localización más frecuente ha sido el fémur, seguido de cerca de los tumores axiales, siendo estos últimos todos sarcomas de Ewing-PNET. La clínica antes del diagnóstico es variable según la localización, siendo el dolor localizado el síntoma más frecuente (46%). Dos casos fueron diagnosticados tras sufrir fracturas patológicas. La mediana de tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico ha sido de 2 meses, no encontrando diferencias significativas en la demora diagnóstica entre ambos tipos de tumores (prueba U de Mann-Whitney sig. 0.357). Un 33% de los pacientes desarrollaron metástasis, siendo las pulmonares las más frecuentes. Se detectó recidiva en 4 pacientes. El 78% de los pacientes con sarcomas de Ewing-PNET recibieron tratamiento combinado con quimioterapia, radioterapia y cirugía. Los osteosarcomas fueron tratados con quimioterapia neoadyuvante y cirugía en el 90% de los casos. 10 pacientes recibieron trasplante de progenitores hematopoyéticos, todos ellos afectados de sarcoma de Ewing-PNET. La estimación de supervivencia acumulada mediante método de Kapla-Meier ha sido de un 60% para el periodo descrito.

### Conclusiones

La atención multidisciplinar de estos niños es fundamental, tanto durante como después del tratamiento, para ayudar a mejorar su pronóstico.

## SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES) EN UN CASO DE LEUCEMIA AGUDA LINFOIDE PRE-T

Aitziber Luengo Echeveste, Garazi Ormazabal Gaztañaga, Ignacio María Muñoz- Seca Nardiz, María Itxaso Martí Carrera, José Javier Uriz Monaut, Nagore García de Andoin Barandiaran

*Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España*

### Introducción

El PRES es un síndrome clínico-radiológico caracterizado por convulsiones, cefalea, alteraciones visuales y del nivel de conciencia asociados con lesiones bilaterales transitorias afectando predominantemente a los lóbulos occipitoparietales. Pese a que el número de casos reconocidos y descritos están en aumento, la incidencia real del cuadro se desconoce.

La patogenia no está clara, como posibles causas cabe destacar la hipertensión arterial y algún caso descrito en el tratamiento de fase de inducción de la leucemia

### Resumen del caso

Varón de 12 años afecto de leucemia linfóide preT SNC3 (blastos en el LCR con más de 5 leucocitos/mcl), tratamiento quimioterápico según protocolo SEHOP- PETHEMA 2013 fase de inducción IA (buena respuesta a corticoides en sangre periférica día + 8, remisión completa médula ósea y LCR día + 15). Ingresa el día + 27 de la fase de inducción IA por presentar 2 episodios convulsivos tónico-clónicos generalizados. Refería mareo y alteración de la percepción visual antes de la primera convulsión.

Como antecedente había recibido horas antes asparraginas i.m. y terapia intratecal 4 días antes (MTX, hidrocortisona, ARA-C) con análisis de citología de LCR acelular. A su ingreso exploración neurológica normal, TA 137/89 (TAM 105 mmHg, > p 97). Se inicia tratamiento antiepiléptico (levetiracetam), antihipertensivo (enalapril) y estudio etiológico de convulsiones.

Estudio de LCR: citología acelular y se descarta patología infecciosa. El EEG muestra enlentecimiento del ritmo de fondo temporoparietal derecho con actividad epileptiforme. La RM muestra lesiones parcheadas en sustancia blanca subcortical de lóbulos frontales, parietales, occipitales y lóbulo temporal derecho, con focos de afectación cortical. Ante cuadro clínico sugestivo e imágenes radiológicas compatibles, se diagnosticó de PRES.

Tras 24 horas de tratamiento con levetiracetam, realiza cuadro de alucinaciones y agitación que se resolvió al sustituirse por ácido valproico. A nivel onco-hematológico se mantuvo tratamiento quimioterápico. Las cifras de TA fueron bien controladas con enalapril, retirándose a los dos meses. Actualmente mantiene tratamiento antiepiléptico con ácido valproico y no ha presentado nuevos

episodios convulsivos. La RM de control realizada muestra mejoría de las lesiones iniciales.

### Conclusiones y comentarios

Aunque el PRES es una patología poco frecuente, presenta características clínico-radiológicas específicas que permiten reconocerla.

Es fundamental tratar la HTA y prevenir las convulsiones con tratamiento anticonvulsivo. Debido a que el retraso del tratamiento quimioterápico es perjudicial para el paciente, este deberá reiniciarse cuanto antes.

## TUMOR DEL ESTROMA GONADAL Y DE LOS CORDONES SEXUALES INCLASIFICABLE EN NEONATO

Raquel Díaz Merchán, Alba María Nieto Serrano, Adriana Treceño Zamorano, Marcos Zamora Gómez, Paola Isabel Navas Alonso

*Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España*

### Introducción

Los tumores testiculares son infrecuentes en la infancia (1-2% de los tumores sólidos), pero es importante tenerlos presentes en el diagnóstico diferencial de una masa testicular debido a las repercusiones que pueda tener el retraso en su diagnóstico.

Los tumores testiculares se clasifican en tumores de células germinales (seminomas, teratomas, carcinomas embrionarios, tumores del seno endodérmico y coriocarcinomas), tumores estromales, desarrollados en los tejidos de soporte y en las células productoras de hormonas, y tumores de otra estirpe (por ejemplo, linfomas)

Los principales tumores del estroma gonadal que encontramos en niños son los de células de Leydig y los de células de Sertoli, aunque también existen en este grupo tumores de células de la granulosa juvenil, gonadoblastomas y tumores indiferenciados.

En los neonatos y lactantes los tumores testiculares son excepcionales, siendo los tumores estromales más comunes los de células de la granulosa juvenil y de células de Sertoli.

La clínica más frecuente en todos ellos es el aumento del tamaño escrotal y la palpación de una masa testicular indolora.

La trascendencia de este caso radica en la extrema rareza de este tipo de tumores en el periodo neonatal, así como su anatomía patológica, siendo incapaz de adaptarse a ninguna clasificación.

### Resumen del caso

Lactante de un mes y 6 días que acude a consultas de hemato-oncología para valoración de masa testicular iz-

quierda junto con adenopatías inguinales, descubierta por su Pediatra en la primera visita a los 15 días de vida.

Al nacimiento presentó hidrocele, sin otras alteraciones en la exploración física. No presenta sintomatología acompañante ni antecedentes familiares de tumores testiculares.

La ecografía testiculoabdominal es informada como masa compatible con tumor testicular izquierdo. El TAC toracoabdominopélvico no muestra signos de extensión.

Analítica básica normal. Marcadores tumorales: a-FP elevada, en rango de normalidad para su edad, B-hCG, CEA y CA-125 negativos.

Tras el estudio se realiza orquiectomía radical izquierda y exéresis de adenopatías.

En los controles posteriores no se encontraron cambios en la estructura del testículo derecho ni adenopatías sugestivas.

La anatomía patológica de la muestra está descrita como tumor estromal gonadal inclasificable, ya que no cumple las características descritas para ningún tipo concreto.

### Conclusiones y comentarios

Los tumores testiculares son muy poco frecuentes en niños, especialmente en neonatos y lactantes, pero siempre debemos tenerlos presentes ante una exploración en la que encontremos hidrocele o una masa testicular, a pesar de la ausencia de síntomas clínicos, debido a su repercusión hormonal, en la fertilidad y para la vida del paciente.

## TUMOR MALIGNO DE PARÓTIDA DIAGNOSTICADO EN EL CONTEXTO DE ABSCESO DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA

Isabel María Calvo Morales, José Carlos Flores González, Branislava Grujic, Sonia Garófano Montero, Ana Estalella Mendoza, Paloma Comino Vázquez

Hospital Universitario Puerta Del Mar, Cádiz, España

### Introducción

Los tumores de glándulas salivales son muy poco frecuente en Pediatría. Constituyen menos del 10% de los tumores de cabeza y cuello. La mayoría son hemangiomas, y si exceptuamos este, hasta la mitad son malignos. El 90% se localizan en glándula parótida. Suelen presentarse como una masa en crecimiento asintomática. La aproximación diagnóstica se realiza mediante ecografía siendo la RMN la técnica de elección. La cirugía es el tratamiento de elección con una supervivencia del 95% a los 5 años.

### Resumen del caso

Paciente de 13 años que presenta dolor y tumefacción parotídea dolorosa de 15 días de evolución. Se aprecia

*trismus* asociado y parestesia en región inervada por trigémino. Afebril desde el inicio del cuadro. Refiere como antecedentes cuadro similar hacía varios meses. Había realizado tratamiento domiciliario con antiinflamatorios sin presentar mejoría por lo que ante la sospecha de absceso se decide ingreso para tratamiento intravenoso con metronidazol, ceftriaxona y metilprednisolona. Evolución favorable inicialmente aunque tras la retirada del tratamiento corticoideo reaparece el dolor y el trismus. Se realiza ecografía parotídea donde se aprecia tumoración heterogénea con zonas de contenido líquido y alguna adenopatía. Posteriormente se realiza RMN donde se observa masa polilobulada extendiéndose en profundidad hacia espacio parafaríngeo con sospecha de adenoma pleomorfo o absceso parotídeo.

En nuestro Hospital se realiza TAC con contraste en el que se aprecia neoplasia en lóbulo profundo de glándula parótida de 5 x 4 x 2,5 cm con captación leve periférica. Se decide intervención llevándose a cabo parotidectomía total conservadora y biopsia con aguja gruesa intraoperatoria siendo diagnosticado de tumor maligno de células pequeñas con patrón neuronal (posibilidad diagnóstica rhabdomyosarcoma embrionario o sarcoma de Edwing), sin poder conseguir resección completa del tumor. Estadío IV (T4 NO MO). Pendiente actualmente del estudio inmunológico. Tras intervención precisa estancia durante 2 días en UCI pediátrica para tratamiento de soporte con ventilación mecánica, sedoanalgesia y sueroterapia intravenosa. En el comité de tumores se decide derivar a centro de referencia para completar tratamiento con quimioterapia y radioterapia.

### Conclusiones y comentarios

Ante un proceso infeccioso que no responde al tratamiento habitual hay que plantearse dentro del diagnóstico diferencial los procesos tumorales malignos a pesar de su baja frecuencia en la edad pediátrica. Datos que orientan hacia malignidad son dolor, falta de movilidad, afectación de piel o nervio facial y adenopatías. La realización de pruebas de imagen y la biopsia de la masa nos ayudará a confirmar nuestra sospecha diagnóstica.

## TUMORES CEREBRALES PRIMARIOS: NUESTRA CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 12 AÑOS

Belén Serrano Moyano, José Carlos Flores González, Paloma Comino Vázquez, Encarnación Palma Zambrana, Francisco Javier Dávila Corrales

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

### Introducción y objetivos

Los tumores cerebrales primarios (TCP) constituyen la primera neoplasia sólida más frecuente en menores de 15 años. Nuestro objetivo es describir la casuística de los TCP con el fin de realizar un diagnóstico más precoz y disminuir el tiempo hasta su intervención.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas con diagnóstico de TCP ingresadas en nuestro Hospital en los últimos 12 años.

## Resultados

Se incluyeron 28 pacientes, 57% varones, con una mediana de edad al diagnóstico de 4,7 años (2 meses – 14,1 años).

En los menores de 2 años (28%) la clínica inicial fue: Irritabilidad/ decaimiento en el 50%. Entre 2 a 5 años (28%): vómitos con cefalea en el 25% y ataxia 25%. De 5 a 14 años (43%): vómitos matutinos en el 25%, cefalea en el 16% y ambos síntomas en el 16%, aumentando la presencia conjunta al 50% al diagnóstico.

La mediana del tiempo desde el inicio de clínica hasta el diagnóstico fue de 30 días (Media: 51;1- 180), siendo más tardío el diagnóstico con alteraciones del carácter en lactantes (48 días), vómitos con cefalea en niños de 2 a 5 años (67 días) y cefalea aislada en los mayores (80 días).

Al 46% se les realizó fondo de ojo (FO), siendo normal en el 54% de estos. Al 67% se les hizo TC craneal, no detectando la lesión en un caso.

Se intervinieron quirúrgicamente el 82%. La mediana de la estancia hospitalaria fue de 14 días (1-82), y 2 días (1-14) en UCIP. El diagnóstico histopatológico fue: astrocitomas (59%), tumores embrionarios (26%) y tumores de plexos coroideos (11%). Con respecto a la localización, fueron infratentoriales (54%), hemisféricos (39%) y selar/supraselar (7%).

El 30% recibió tratamiento complementario (QT/RT). El 11% fue *exitus* en el ingreso. El 18% se encuentra asintomático en la actualidad.

## Conclusiones

- Las alteraciones del carácter en lactantes y los vómitos matutinos y cefalea en niños mayores fueron los principales síntomas.
- La clínica varía en función de la edad y no es patognomónica de los TCP.
- Retraso diagnóstico por: inespecificidad de los síntomas, intermitencia de la presentación y su aparición en patologías mucho más frecuentes y con baja morbimortalidad.
- La normalidad del FO no excluye el diagnóstico de TCP.
- El TC craneal tuvo una rentabilidad diagnóstica del 95%.
- El tumor más frecuente fue el astrocitoma y la localización infratentorial.

## TUMORES DE TRONCOENCÉFALO EN NIÑOS. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA EN UNA UNIDAD DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

Lorena Valero Arrese, Margarita Camacho González-Aurioles, Emilia Urrutia Maldonado, María de los Ángeles Carrasco Pardo, María José Moreno García, Jorge Pastor Rull

*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

## Introducción y objetivos

Los tumores primarios del SNC son los tumores sólidos más frecuentes en la infancia, los segundos tras los hematológicos.

Los gliomas del troncoencéfalo representan el 10-20%. Se clasifican en: tumores dorsales exofíticos y cervicomedulares, gliomas tectales focales y gliomas intrínsecos difusos de la protuberancia (el grupo más numeroso y con peor pronóstico). La mayoría suelen diagnosticarse por clínica y neuroimagen. El pronóstico y tratamiento dependen del tipo, localización y diseminación.

El objetivo de este estudio es analizar las características sociodemográficas y clinicopatológicas de dichos tumores en nuestro medio.

## Métodos

Estudio descriptivo transversal de serie de casos de tumores troncoencefálicos entre 2007 y 2014 en nuestro hospital.

## Resultados

Se registraron 10 casos. La ratio hombre/mujer fue 1:1, la edad media al diagnóstico 9,5 años y la mediana 7 años. El síntoma principal fue cefalea (60%), seguida de vómitos, estrabismo y ataxia. La duración media de la sintomatología antes del diagnóstico 3,6 meses.

El 60% fueron gliomas de bajo grado. La localización predominante fue protuberancial (80%) con diseminación a cerebelo (60%). Las lesiones en RM eran expansivas, hiperintensas en T2 y FLAIR, hipointensas en T1, sin captación de contraste, con aumento de la difusión en el 30%. Se realizó espectroscopia en el 70%, observándose descenso de NAA y elevación de colina. Se obtuvo biopsia en 3 (un glioblastoma multiforme grado IV, 2 astrocitomas difusos anaplásicos grados III y IV). Se constató progresión tumoral radiológica/histológica en el 50%.

Respecto al tratamiento, se realizó resección quirúrgica parcial en 3, ventriculostomía en uno, radioterapia en 5 y quimioterapia adyuvante en 3. Se documentó un 50% de *exitus*, y pérdida de datos en 2 pacientes (traslado a otro hospital). La supervivencia media fue de 2.4 años.

## Conclusiones

Las características sociodemográficas y clinicopatológicas de los tumores de troncoencéfalo en nuestro medio

son similares a las descritas en otras series de casos.

La confirmación histológica es infrecuente, debido al difícil acceso de los tumores y la escasa rentabilidad diagnóstica, ya que suele observarse gran variabilidad histológica en un solo tumor.

El desarrollo de nuevas técnicas de RM (espectroscopia y estudios de perfusión) permiten mejor aproximación diagnóstica, y por tanto, mejor elección del tratamiento.

Actualmente constituyen un reto diagnóstico y terapéutico, siendo necesario el desarrollo de nuevas estrategias de tratamiento que mejoren la supervivencia de estos pacientes.

### TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN EDAD PEDIÁTRICA. REVISIÓN HISTÓRICA DE LOS ÚLTIMOS 35 AÑOS EN NUESTRA COMUNIDAD

Lorea Urriza Yeregui, Mikel Mendizabal Díez, Izaskun Naberan Mardaras, Javier Molina Garicano, Beatriz Elduayen Aldaz, María Sagaseta De Ilúrdoz Uranga  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España*

#### Introducción y objetivos

Revisión histórica de tumores del sistema nervioso central (SNC) en pacientes pediátricos tratados en nuestro centro entre 1980-2014. Se estudian las variables sexo, edad, enfermedad de base, histología, tratamiento y supervivencia.

#### Métodos

Revisión de casos registrados desde nuestro servicio en el Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP) entre 1980-2014.

#### Resultados

Entre 1980-2014 se han notificado 60 casos de tumores del SNC. La edad al diagnóstico varía desde los 2 días de vida hasta los 15 años (media 9.7). El 66.6% son varones. 5 niños presentan neurofibromatosis. Los tumores infratentoriales han sido más frecuentes, siendo estos diagnosticados a una edad menor que los supratentoriales. Los diagnósticos histológicos incluyen: glioma bajo grado (23), glioma alto grado (5), glioma tronco (6), meduloblastoma (8), endimoma (6), tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) (4), craneofaringioma (4), tumor rabdoide (2), papiloma del plexo coroideo (1), desconocido (1). En la mayor parte de los pacientes se realizó algún tipo de cirugía (parcial, radical y/o biopsia) excepto en tumores de tronco. La mayoría requirieron cirugía más quimioterapia y/o radioterapia coadyuvante. En todos los casos se han seguido los protocolos de la Sociedad Internacional Oncología Pediátrica (SIOP) y/o de la Sociedad Española de Hemato-oncología Pediátrica (SEHOP). En nuestro centro, la supervivencia analizada globalmente

(1980-2014) es del 56%, objetivando tasas más altas en los últimos años.

#### Conclusiones

No existen diferencias significativas entre supervivencia global de tumores cerebrales tratados en nuestro centro con la media del registro nacional.

La supervivencia de estos es menor que la supervivencia global de todos los tumores infantiles. Las neoplasias cerebrales disminuyen la supervivencia global del cáncer infantil.

Se aprecia un aumento de la incidencia de SNC en última década, aunque puede ser debido a fallos en la notificación de casos en los primeros años del estudio.

La atención multidisciplinar de estos niños es fundamental, tanto durante como después del tratamiento, para ayudar a mejorar su pronóstico.

### TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN MENORES DE 5 AÑOS. EXPERIENCIA DE UNA UNIDAD DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA DE REFERENCIA

Miguel García Ariza, Aizpea Echebarría Barona, Rosa Adán Pedroso, Ricardo López Almaraz, Aurora Navajas Gutiérrez, Itziar Astigarraga Aguirre  
*Hospital Universitario de Cruces, Bilbao, Vizcaya, España*

#### Introducción y objetivos

El diagnóstico y tratamiento de los tumores pediátricos del sistema nervioso central (SNC) en los niños menores de 5 años es complejo y puede asociar una importante mortalidad y secuelas. El objetivo de este trabajo es analizar nuestra experiencia.

#### Métodos

Se revisan los casos de tumores cerebrales en un hospital de referencia durante los últimos 8 años, años 2007-2014 (y posteriormente en dos cohortes, 2007-2010 y 2011-2014). Se seleccionan los menores de 5 años. Se evalúan la edad, sexo, histología, tratamiento, supervivencia, y secuelas.

#### Resultados

De 351 tumores nuevos, 87 fueron tumores del SNC (25%) y de estos, 34 en menores de 5 años (9,6% del total, 39% de los de SNC); 15 en la primera cohorte y 19 en la segunda. El 53% (18 casos) son varones. La edad media fue de 2 años y 9 meses (rango 3 meses-4 años y 10 meses), siendo en la cohorte de 2007-2010 3 años y 2 meses (rango 4 meses-4 años y 10 meses) y en la de 2011-2014 2 años y 5 meses (rango 3 meses-4 años y 7 meses).

La distribución global por tipos histológicos de tumores fue: gliomas bajo grado 41% (n = 14), ependimomas y meduloblastomas 12% cada uno (4 y 4), tumores neuroectodérmico primitivo 9% (3), gliomas de alto grado, tumores de tronco y craneofaringioma 6% cada uno (2, 2 y 2), tumor teratoide/rabdoide atípico 2,9% (1) y otros 6% (2).

Los tratamientos utilizados fueron cirugía 71% (n = 24), radioterapia 26% (9) y quimioterapia 41% (14). Se utilizó quimioterapia a altas dosis y posterior auto-TPH en 3 pacientes. Los pacientes en los que no se realizó cirugía comprendieron gliomas de vía óptica y tumores de tronco.

La media del seguimiento fue de 3 años y 8 meses (rango 4 meses-8 años). La supervivencia global fue de un 56% (n = 19 de los 34), en la cohorte de 2007-2010 47% (7 de 15) y en la de 2011-2014 del 63% (12 de 19).

El 84% de los supervivientes presentaron algún tipo de secuela (de predominio neurológico 42%, endocrinológico 21% y oftalmológico 21%).

## Conclusiones

En nuestra experiencia, los tumores de SNC en niños menores de 5 años representan algo más de un tercio del total de tumores de SNC en la edad pediátrica, objetivándose en este grupo una alta morbimortalidad.

El tratamiento está condicionado por un alto número de secuelas, y parecen presentar una mejor supervivencia en la cohorte más reciente, asociado a un menor periodo de seguimiento.

## UNA DÉCADA DE TUMORES HEPÁTICOS

Usune González Camacho, Mikel Olabari García, María Legarda Tamara, Iñaki Irastorza Terradillos, Juan Carlos Vitoria Cormenzana, Itziar Astigarraga Aguirre  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

## Introducción y objetivos

Los tumores hepáticos son infrecuentes en Pediatría, suponiendo el 1-2% de los tumores infantiles. En el hígado pueden aparecer tanto lesiones benignas como malignas primarias o metastásicas. La palpación de una masa abdominal suele ser el único signo al diagnóstico. Nuestro objetivo es revisar la forma de presentación de los tumores hepáticos pediátricos primarios, así como el manejo y seguimiento.

## Métodos

Estudio observacional retrospectivo de tumores hepáticos pediátricos primarios diagnosticados en un hospital terciario desde enero 2004 hasta enero 2014, excluyendo los angiomas y metástasis hepáticas.

## Resultados

Presentamos 11 casos de tumores hepáticos primarios. La edad media al diagnóstico fue de 56 meses. La relación varón/mujer fue 1,4/1. El 45% fueron malignos (5 casos: 2 hepatoblastomas, 2 sarcomas embrionarios, 1 hepatocarcinoma), frente al 55% de benignos (2 hamartomas mesenquimales, 2 hemangioendotelomas, 1 adenomatosis hepática múltiple (AHM), 1 hiperplasia nodular focal (HNF)). Los 2 hemangioendotelomas (18%) diagnosticados el primer día de vida estaban asintomáticos (1 diagnóstico prenatal). La sintomatología más frecuente fue: masa abdominal (81%), dolor abdominal (45%), dolor irradiado a hombro derecho (18%) y síndrome constitucional (18%). Las pruebas de función hepática fueron prácticamente normales en todos los casos, salvo la alfa-fetoproteína, que estaba elevada en pacientes con hepatocarcinoma y hepatoblastoma. La ecografía identifica el tumor hepático en el 100% de los casos aunque la correlación con el diagnóstico anatomopatológico es mayor con la RM (90%) y el TC (87%). Se realizó biopsia en todos los casos menos en los dos hemangioendotelomas que presentaron regresión espontánea. Los 9 casos restantes precisaron cirugía y dos de ellos (hepatoblastoma y AHM) trasplante hepático. Todos los tumores malignos recibieron quimioterapia según protocolo internacional SIOP. La supervivencia de los tumores benignos es del 100% frente al 60% de los malignos. Los dos fallecidos (un sarcoma embrionario y un hepatocarcinoma) presentaron recaída metastásica.

## Conclusiones

En nuestra serie los tumores benignos representaron el 55% de los casos. La palpación de la masa abdominal es la forma de presentación más frecuente. La ecografía es la prueba inicial para orientar el diagnóstico aunque el TAC y la RMN aportan mayor información. La mayoría de los tumores precisaron cirugía. La resección quirúrgica, el trasplante y la quimioterapia en los tumores malignos favorecen la supervivencia de la mayoría de los niños en esta serie.

## PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

### “DOCTORA, NO PUEDO CON MI HIJO. ¿ME LO ENVÍA AL PSICÓLOGO?”. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA EN NUESTRO CENTRO

María del Carmen Gavilán Calmaestra, María Teresa Rubio Díaz, Verónica Villarejo Romero, Sara Monés Verdiell  
 ABS Apenins Montigalà, Badalona, Barcelona, España

#### Introducción y objetivos

En los últimos años, hemos percibido un aumento de la demanda al servicio de psicología por parte de la población, probablemente debido al incremento de sospechas de TDAH (trastorno por déficit de atención e hiperactividad) en el contexto de un fracaso escolar, así como la situación socio-económica de nuestro barrio.

Los objetivos del siguiente estudio son:

1. Conocer los diagnósticos que motivan la valoración psicológica.
2. Conocer quién demanda esta atención (escuela, padres o profesionales de la salud).
3. Conocer cuántos de estos pacientes requieren tratamiento farmacológico.

#### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo sobre una muestra seleccionada de 168 pacientes nacidos entre 1997 y 2009 que solicitan visita con psicología durante el año 2014.

Se revisa la historia clínica de estos pacientes mediante el programa informático OMI-AP.

El análisis estadístico se realiza con el programa SPSS 15.0.

#### Resultados

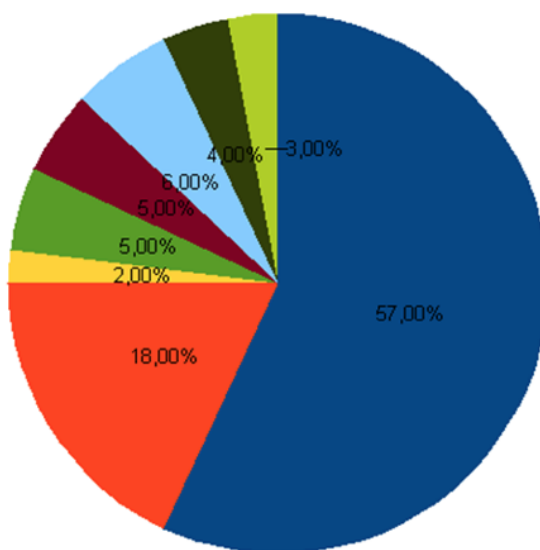
La edad media es de 12,71 años; la distribución por sexos es 48% niños y 52% niñas.

La distribución de diagnósticos se muestra en el **Gráfico** adjunto.

En relación con la demanda de visita, en un 62% de los casos la demanda la realizan los padres, en un 17% de casos se realiza por parte del pediatra, un 17% por parte del EAP (equipo de atención psicológica escolar) y un 4% otros estamentos (CDIAP, CREDA, logopedia...).

Con respecto a la necesidad de tratamiento, tan solo un 10% de estos pacientes requerían tratamiento farmacológico, en un 5% de los casos con homeopatía, un 4% con benzodiacepinas y un 1% con metilfenidato.

DIAGNÓSTICOS



■ TRAST. ADAPTATIVOS	■ TDAH	■ OTROS
■ TRAST. CONDUCTA ALIMENTARIA	■ MIEDOS	■ ABUSO/MALTRATAMIENTO
■ ALT. IDENTIDAD SEXUAL	■ RETRASO DESARROLLO	

## Conclusiones

- Un alto porcentaje de la demanda a psicología correspondería a trastornos adaptativos menores; muchos de los cuales se pueden manejar inicialmente desde la consulta pediátrica o incluso desde el núcleo familiar.
- La mayoría de las demandas vienen dadas por los padres; y dado que la mayoría de trastornos son adaptativos, creemos que sería interesante valorar algún tipo de intervención paterna para enseñar a manejar estas conductas.
- La gran mayoría de pacientes que demandan atención psicológica no requieren, al menos inicialmente, de tratamiento farmacológico.

## ¿DÓNDE BUSCAN LOS PADRES LA INFORMACIÓN SOBRE LAS VACUNAS NO SISTEMÁTICAS?

Irene Castro Ramos<sup>1</sup>, Sara Duque González<sup>2</sup>, Melba Maestro de la Calera<sup>3</sup>, Idoia Martínez Repáraz<sup>2</sup>, Marta Monsalve Saiz<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud El Alisal, Santander, España

<sup>2</sup> Centro de Salud Montaña, Santander, España

<sup>3</sup> Centro de Salud Cudeyo, Solares, Cantabria, España

## Introducción y objetivos

Los padres buscan actualmente mucha información a través de internet, con los riesgos que conlleva que desconozcan las fuentes de consulta fiables o los filtros aplicables en la información encontrada.

En el caso de las vacunas no sistemáticas debemos valorar el papel como informador del pediatra, sin obviar la importancia de la información que los padres buscan externamente y la influencia de ambas en la decisión final de inmunizar.

Analizamos cuales son las fuentes de información acerca de las vacunas no sistemáticas y la influencia de estas en la decisión final de vacunar.

## Métodos

5 pediatras de Atención primaria de 3 centros de salud entregaron 120 encuestas anónimas a padres de niños entre 3 y 18 meses.

Se analizó el conocimiento previo de vacunas no sistemáticas, origen de la información y donde buscaron información adicional.

## Resultados

Previamente a ser informados, el 40,8% desconocía la vacuna antineumocócica y el 50% la anti-rotavirus.

De los que conocían la vacuna antineumocócica, el 40% lo hacía por hijos previos, un 45% por familiares o amigos, 5% por revistas de puericultura, el 1% por Internet y 7% por varias fuentes.

La vacuna antirrotavirus era conocida un 45% a través de familiares y amigos, un 40% por hijos previos, un 5% por revistas de puericultura, un 1% por internet y un 6,6% por varias fuentes.

Un 35,8% de los padres buscaron información adicional sobre vacunación antineumocócica. De estos, el 44,1% a través de Internet, 41,8% por familiares y amigos y 13,9% por otros profesionales sanitarios.

En el caso de la vacuna anti-rotavirus la búsqueda la realizaron el 31,7% de los padres y de ellos 39,4% a través de Internet, 42,1% por familiares y amigos y

18,4% por otros profesionales sanitarios.

La tasa de vacunación fue de 90,8% antineumocócica y 63,3% anti-rotavirus.

## Conclusiones

Prácticamente la mitad de los padres desconocían las vacunas no sistemáticas, antes de ser informados por el pediatra.

La mayoría de los padres que las conocían era por hijos anteriores o mediante familiares.

Esto cambia bastante en la búsqueda de información adicional.

Aunque se mantiene un alto porcentaje de información por familiares o amigos, Internet aparece como fuente de información en casi la mitad de los casos, siendo relevante el papel de otros profesionales sanitarios.

Debido a esto deberíamos plantearnos la necesidad de aumentar la información que aportamos, o al menos recomendar fuentes de información fiable para evitar que los padres reciban informaciones poco contrastadas o con poca base científica.

## ¿EXISTE CONTINUIDAD EN EL SEGUIMIENTO DEL PREMATURO ENTRE ATENCIÓN PRIMARIA Y ESPECIALIZADA?

Alba Pardo Zamora, Virginia González Iribarren, María Jesús Ferrández Berenguer, José Luis Quiles Durá  
*Hospital General Universitario de Elche, Alicante, España*

## Introducción y objetivos

El equipo de Pediatría de atención primaria puede hacerse cargo de muchos de los aspectos que se incluyen en los programas de seguimiento del niño prematuro, pero debe realizarse de forma coordinada con el hospital. En España, la gran mayoría de las áreas sanitarias no tienen una adecuada coordinación entre ambos equipos.

OBJETIVOS: evaluar el conocimiento de los pediatras de los Centros de Salud pertenecientes al área de un hospital terciario sobre el seguimiento del niño prematuro.



**Métodos**

Se pasó una encuesta que constaba de 10 preguntas con 4 posibles respuestas sobre el seguimiento de niños prematuros a todos los pediatras de atención primaria de los centros de salud pertenecientes a nuestra área. Las preguntas se centraban sobre todo en la alimentación y la valoración pondoestatural.

**Resultados**

La encuesta fue entregada a 23 facultativos de nuestra área de los cuales 12 la completaron (52%).

Se obtuvo un mayor acuerdo con el hospital en las respuestas en relación con la definición de la edad gestacional corregida, el momento de introducción de la alimentación complementaria, hasta cuando usar la edad gestacional corregida para el peso, ganancia ponderal adecuada durante los tres primeros meses, cuando administrar las vacunas y sobre la hipertensión transitoria de la prematuridad.

Registramos mayor discrepancia sobre las preguntas de la alimentación complementaria, cuando remitir a la consulta de Endocrinología si la talla es inferior al percentil 3 y aumento de la longitud en los primeros tres meses de vida.

El porcentaje de respuestas obtenidas ha sido muy bajo por lo que no podemos valorar el adecuado seguimiento entre hospital y atención primaria del prematuro en nuestra área. Por otra parte, el no responder la encuesta podría deberse a una menor formación de los facultativos sobre el tema.

**Conclusiones**

La falta de coordinación entre atención especializada y primaria repercute en el seguimiento del prematuro y en la inseguridad de los padres. Establecer protocolos y reuniones para unificar actuaciones entre ambos equipos, mejoraría la comunicación y a su vez el seguimiento del prematuro.

**EDUCACIÓN PARA LA SALUD 2.0**

Wendy Lorena Almanzar Abreu, Amparo Martín Moreno  
*Centro de Salud El Naranjo, Fuenlabrada, Madrid, España*

**Introducción y objetivos**

La Educación para la salud (EPS) es parte de nuestra labor como sanitarios, actualmente disponemos de herramientas para comunicar que permiten realizar una EPS mucho más efectiva y con mayor poder de alcance que las charlas convencionales en los centros de Salud, Hospitales o centros Educativos.

Realizamos un Blog dirigido a familias con temas que habitualmente se tratan en la consulta y otros que muchas veces no podemos abordar por falta de tiempo.

**Métodos**

Hemos elegido como instrumento de difusión la Comunicación 2.0. Elegimos la plataforma Wordpress la cual tiene de ventaja indexar en Google por medios de etiquetas y clasificación de los artículos y captar a población fuera de nuestra consulta habitual, así como también tener un medio de recibir comentarios de las familias las cuales consultan.

Clasificamos el Blog por secciones las cuales son: Recomendaciones, Alimentación, Salud, Reflexiones, Portal general e Introducción.

**Resultados**

Tenemos una consulta de 1750 pacientes y hemos podido ser leídos por un total de 4245 en 8 meses.

Wordpress te brinda la posibilidad de explotar datos en su sección de Estadística y así poder sacar tanto la información de la población que nos sigue, como de los temas mayor visitados y por categorías.

**Conclusiones**

Tenemos en la consulta un total de 1.750 pacientes y nos han leído más de 4.245, teniendo en cuenta que hasta ese entonces no estábamos trabajando con ninguna otra plataforma de Social media y no haber hecho promoción masiva del Blog.

Hemos comprobado que esto es una herramienta útil para difundir temas y realizar una EPS efectiva y más dinámica.

Las nuevas tecnologías aplicadas a la salud son el futuro de la difusión y la prevención en temas sanitarios.

**ENFERMEDAD DE ISELIN: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Álvaro Mula Antón<sup>1</sup>, Antonio Jesús Castellanos Alcarria<sup>2</sup>,  
María Isabel Núñez López<sup>1</sup>, María Teresa Montero  
Cebrián<sup>3</sup>

<sup>1</sup> *Centro de Salud Totana Sur, Totana, Murcia, España*

<sup>2</sup> *Centro de Salud San Pedro, S. Pedro del Pinatar, Murcia, España*

<sup>3</sup> *Hospital Rafael Méndez, Lorca, Murcia, España*

**Introducción**

La enfermedad de Iselin (osteocondrosis o apofisitis de la base del quinto metatarsiano), descrita en la literatura como un proceso infrecuente aparece entre los 9 y 12 años en jóvenes deportistas (varones) resultado de la repetida tracción del tendón del músculo peroneo lateral corto sobre el quinto metatarsiano

**Resumen del caso**

Varón de 9 años con dolor en borde externo del mediopie derecho desde hace 2 semanas sin referir antecedente

traumático. Deportista habitual, federado en atletismo y fútbol. La exploración física muestra dolor a la palpación profunda de la cara externa del pie asociando tumefacción y rechazo del apoyo. Se realiza radiografía, apreciándose en la proyección oblicua separación de la apófisis del quinto metatarsiano, sin fragmentación asociada. Ante la sospecha diagnóstica se pautaron antiinflamatorios, inmovilización y reposo durante 2 semanas, con mejoría clínica notable.

## Conclusiones y comentarios

Se trata de una patología poco prevalente y poco conocida para los pediatras en general. Su presentación clínica es lenta e insidiosa en forma de dolor. El diagnóstico puede ser casual, al realizar exámenes radiológicos por traumatismos, siendo la imagen característica la separación, en ocasiones fragmentada, de la apófisis del quinto metatarsiano, apreciándose mejor en la proyección oblicua que en la AP, distinguiendo este proceso de fracturas y la aparición del núcleo fisario, siendo el trazo limpio y de dirección oblicua en lugar de paralelo al eje diafisario. En caso de dudas, la gammagrafía con Tc 99 destacará un aumento de captación de trazador en la apófisis. Con manejo conservador su pronóstico es favorable, resolviéndose la mayoría al finalizar el crecimiento, precisando solo ocasionalmente cirugía.

## ESTUDIO DEL “AGUA DE 3 SULFATOS” EN SPRAY EN LA DERMATITIS AGUDA DEL PAÑAL

Ignacio Salamanca de la Cueva, M<sup>a</sup> Ángeles del Río Fernández, Fructuoso Fuentes Morales, Benito Amil Pérez, Virginia Carranza Parejo, José Ignacio Téllez Pérez  
*Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla, España*

### Introducción y objetivos

El “Agua de 3 sulfatos” es una formulación antiexudativa, astringente y favorecedora de la cicatrización, que suele emplearse en forma de baños o fomentos.

Se ha querido valorar su eficacia y seguridad aplicada mediante un spray en el tratamiento de la dermatitis aguda del pañal.

### Métodos

Se seleccionaron 57 niños menores de 30 meses, que fueron tratados únicamente con la solución 2 veces al día (4 o 5 pulverizaciones cada vez), mañana y noche, durante 7 días. Con la ayuda de una gasa se efectuó simultáneamente el tratamiento de las lesiones y la limpieza de la zona.

Se realizó un control médico basal (día 0) y otro final (día 8). Se valoró exudado, eritema, edema y erosiones según la puntuación: 0 = ausencia, 1 = leve, 2 = moderado y 3 = intenso.

Se recogió la opinión global del médico y del padre/madre (buena, moderada, mala) sobre la eficacia, la tolerabilidad y la aplicabilidad, y se registraron todos los acontecimientos adversos valorándose su causalidad.

### Resultados

Finalizaron el tratamiento los 57 niños (media: 10 ± 5 meses) (54% varones). Veinte pacientes (36%) presentaban diarrea en el control basal y en uno continuó hasta el final.

El exudado desapareció en 40 de los 41 niños que lo presentaban (98%), el eritema desapareció en 41 pacientes (71%), el edema en 42 (93%) y las erosiones en 29 (85%). Todos los signos mejoraron al finalizar.

Los juicios globales fueron buenos para el médico en el 98% de los casos y en el 95% para los padres, la tolerabilidad se juzgó buena en el 98% y en el 100% de los casos, respectivamente, y la aceptabilidad galénica de la solución aplicada en spray se consideró buena en el 98% de los casos según el médico y en el 95% según los padres.

No se reportaron complicaciones graves durante el tratamiento. Se produjeron 4 sobreinfecciones por *Cándida* y un caso de sequedad residual, todos leves.

Se registró un acontecimiento adverso de relación “probable”: un caso de sequedad excesiva.

### Conclusiones

Este estudio ha mostrado una respuesta relevante del “Agua de 3 sulfatos” aplicado en forma de spray en el tratamiento tópico de la dermatitis aguda del pañal.

Los mejores resultados se han obtenido en la eliminación del exudado, por lo que esta solución estaría indicada preferentemente en la fase exudativa del proceso. Los restantes signos evolucionaron de modo favorable y rápidamente.

La aplicación de la solución en spray aporta una mayor comodidad posológica respecto a los tradicionales baños y fomentos.

## FLEBECTASIA DE LA VENA YUGULAR INTERNA DERECHA

Elena Campos Alonso, María Isabel Díaz Flores, Laura Marcos Fuentes, Juan Carlos Vargas Pérez, Borja Croche Santander, Teresa Tort Pérez  
*Hospital de la Merced, Osuna, Sevilla, España*

### Introducción

La flebectasia de la vena yugular interna (VYI) es una anomalía rara que consiste en una dilatación sacular o fusiforme de la VYI. Se manifiesta como una tumoración blanda asintomática localizada a lo largo del borde ante-

rior del músculo esternocleidomastoideo y que aparece con el llanto, el grito o las maniobras de Valsalva.

El mecanismo fisiopatogénico no está totalmente aclarado: defectos congénitos de la capa muscular, compresiones mecánicas del cuello o mediastino o aumento del tono de los músculos escalenos.

Actualmente se considera que la ecografía Doppler color es la primera opción para establecer el diagnóstico, ya que permite identificar la lesión, determinar el flujo sanguíneo y la existencia de trombos, evitando las radiaciones ionizantes. El diagnóstico diferencial debe hacerse con laringoceles, faringoceles y tumores o quistes del mediastino superior.

El curso es favorable; suele observarse un incremento de volumen en los primeros años, y posteriormente una reducción del mismo. Las complicaciones no son habituales pero se han descrito trombosis, flebitis, dolor y problemas psicológicos por el defecto estético.

El tratamiento es controvertido, pero en general se prefiere la actitud conservadora en las formas asintomáticas o mínimamente sintomáticas, ya que es un proceso benigno.

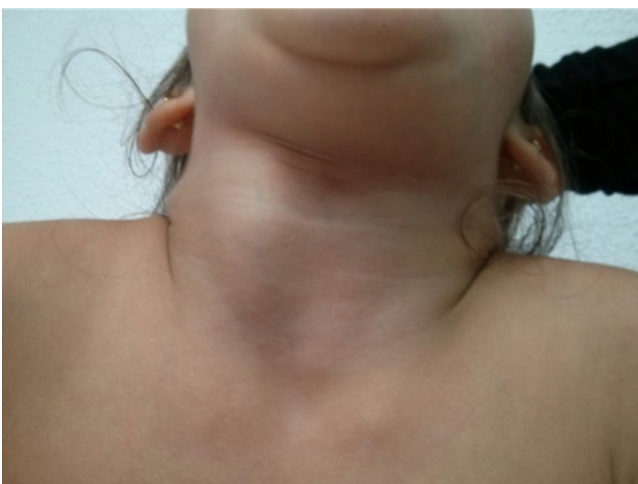
### Resumen del caso

Niña de 4 años, sin antecedentes de interés, que es traída a urgencias por haberle notado la madre una tumorción en la zona cervical anterior durante el llanto. No refiere traumatismo ni intervenciones en la zona.

La exploración física es normal, a excepción de una masa vertical en la parte anterior y derecha del cuello cuando realizaba esfuerzos como toser o gritar. La lesión era de coloración normal y consistencia blanda, no dolorosa a la palpación. No presentaba soplo ni frémito y la transiluminación fue negativa.

Se realizó ecografía cervical con Doppler color con dilatación sacular de la VVI.

La evolución de la paciente es favorable, encontrándose asintomática desde el diagnóstico hace 8 meses.



### Conclusiones y comentarios

La flebectasia de la VVI es una entidad poco conocida, que en muchas ocasiones motiva la realización de exploraciones innecesarias. La presentación clínica es típica y puede orientar adecuadamente al diagnóstico.

Aunque el curso es benigno y el riesgo de complicaciones es bajo, conviene explicar a la familia la naturaleza de la lesión y los síntomas de alarma.

### LA ACTIGRAFÍA EN EL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD: VALORACIÓN DE LA ACTIVIDAD DIURNA

Elsa Izquierdo Herrero<sup>1</sup>, Susana Alberola López<sup>1</sup>, Jesús María Andrés de Llano<sup>2</sup>, José Antonio López Villalobos<sup>2</sup>, Diego Martín Martínez<sup>3</sup>, Carlos Alberola López<sup>3</sup>

<sup>1</sup> *Pediatría Atención Primaria, Palencia, España*

<sup>2</sup> *Complejo Asistencial Universitario de Palencia, España*

<sup>3</sup> *GIR Laboratorio Procesado Imagen (LPI), Valladolid, España*

### Introducción y objetivos

El trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad (TDAH) es la enfermedad psiquiátrica crónica más frecuente en la edad pediátrica. Su diagnóstico es exclusivamente clínico, fundamentalmente basado en métodos subjetivos, generalmente con criterios derivados del Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM IV).

Este trabajo pretende mostrar la fiabilidad de una técnica objetiva como la Actigrafía, como método de ayuda al diagnóstico del TDAH.

### Métodos

Se analizaron 138 pacientes (67 TDAH combinado (TDAH-C) sin tratamiento farmacológico y 71 controles sanos apareados por edad y sexo) con edades comprendidas entre 6 y 12 años.

Se llevó a cabo un registro actigráfico con muestreo de 1 segundo. Los pacientes portaron este acelerómetro en la muñeca de la mano dominante durante 24 horas.

El análisis de los registros se llevó a cabo mediante métodos no lineales sobre el periodo de actividad global, así como considerado de forma aislada el periodo de actividad diurna. Se analizaron los datos con y sin tendencia circanual. Para el análisis estadístico se empleó el test de T de Student para datos gaussianos, o el test de Mann-Whitney en caso contrario.

### Resultados

Los mejores resultados obtenidos se resumen en la **Tabla 1**:

El análisis de los registros mediante métodos no lineales (CTM) revela un patrón de movimiento más irregular y

variable en los pacientes TDAH respecto a los controles, para datos con y sin tendencia circanual. Estos resultados apoyan el componente de hiperactividad que presentan los pacientes con TDAH a lo largo del día.

## Conclusiones

Los pacientes con TDAH-C presentan diferencias en el patrón de movimiento circadiano respecto a los controles. La actigrafía es una técnica no invasiva que se ha demostrado eficaz como herramienta de ayuda en el diagnóstico del TDAH-C, con buena aplicabilidad en la práctica clínica.

**Tabla 1.** Resultados más relevantes obtenidos en el análisis de los registros actigráficos (tramo día completo-actividad)

Tramo	Tendencia	Análisis	Parámetro	Canal	Diezmado	Casos		Controles		p-valor
						Mediana	IQR	Mediana	IQR	
Día Completo	Sí	CTM	35	z	30	0,73	0,06	0,77	0,06	2,8044E-07
Día Completo	No	CTM	32	z	30	- 0,44	1,36	0,53	1,22	4,4915E-06
Actividad Diurna	Sí	CTM	34	z	30	0,54	0,11	0,62	0,09	7,3417E-05
Actividad Diurna	No	CTM	22	z	900	- 0,39	0,95	0,35	1,48	1,2096E-04
Actividad Mañana	Sí	CTM	21	z	300	0,41	0,17	0,48	0,13	2,5966E-03
Actividad Mañana	No	CTM	1	r	300	- 0,31	0,26	- 0,07	0,30	9,3788E-04
Actividad Tarde	Sí	CTM	44	z	30	0,67	0,12	0,73	0,11	1,8251E-05
Actividad Tarde	No	CTM	48	z	30	- 0,13	1,44	0,43	1,15	1,8661E-04

(CTM: medida de Tendencia central. IQR: amplitud intercuartil)

## MANEJO DE DOS PACIENTES CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO 1 O ENFERMEDAD DE WERDNIIG-HOFFMANN

Laura Company Ardila<sup>1</sup>, Eva Rollan Serrano<sup>1</sup>, Lucía Dougherty de Miguel<sup>1</sup>, Adelaida Cardona Barberan<sup>1</sup>, Neus Rodríguez Zaragoza<sup>1</sup>, Sergi Navarro Vilarrubi<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital de Tortosa Verge de la Cinta, Tortosa, Tarragona, España

<sup>2</sup> Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues Del Llobregat, Barcelona, España

### Introducción

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular hereditaria caracterizada por la degeneración de las motoneuronas del asta anterior de la médula espinal y núcleos de la base. Hay 4 formas clínicas. La tipo I se manifiesta antes de los 6 meses de vida y la mayoría mueren antes del año por complicaciones respi-

atorias. Presentamos dos casos detectados en Mayo del 2014 en nuestro servicio.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Lactante masculino de 20 días de vida, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que presenta hipotonía con arreflexia. Se realiza estudio neurofisiológico y genético, y se diagnostica de AME tipo I. Se instaura tratamiento paliativo en domicilio sin requerir ingreso hospitalario desde el diagnóstico. Falleció a los 2 meses y medio en domicilio.

**Caso 2:** Lactante masculino de 2 meses de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que presenta hipotonía con arreflexia y succión menos efectiva con estancamiento ponderal la última semana. Tras el estudio, se diagnosticó de AME tipo I y se iniciaron cuidados paliativos domiciliarios. Falleció a los 6 meses y medio en domicilio.

### Conclusiones y comentarios

La AME es un trastorno autosómico recesivo causado por mutación o ausencia del gen SMN1, localizado en la región cromosómica 5q13.

No se dispone de un tratamiento curativo, por lo que es necesario instaurar cuidados paliativos desde el diagnóstico, centralizando el cuidado del niño y su familia en domicilio. A nuestros pacientes se les dio soporte desde la unidad de cuidados paliativos pediátricos de referencia, conjuntamente con su pediatra de atención primaria.

La evolución de la enfermedad varía individualmente, pero en general aparecen problemas deglutorios y respiratorios. A nuestros dos pacientes se les colocó una sonda nasogástrica para nutrición enteral para asegurar la hidratación y nutrición, al mes del diagnóstico aproximadamente. Debido a la dificultad con el manejo de las secreciones a ambos se les proporcionó un aspirador domiciliario. La dificultad respiratoria progresiva por la hipotonía mejora con morfina, reduciendo la disnea, la ansiedad y el trabajo respiratorio. Nuestros pacientes recibieron morfina por vía enteral, aunque precisaron administración subcutánea al final de la vida. Además, precisaron benzodiacepinas en las últimas horas para lograr una sedación paliativa ante la refractariedad del control de la dificultad respiratoria. A uno se le proporcionó oxígeno domiciliario para usar en momentos puntuales. En ambos casos fue posible lograr un adecuado control de los síntomas en domicilio, falleciendo acompañados de sus familiares.

### NIÑO CON VÓMITOS EN ATENCIÓN PRIMARIA

Manuela Fernández García, José Antonio Porras Cantarero, Ana Isabel Núñez Giralda  
Centro de Salud Carabanchel Alto, Madrid, España

#### Introducción

El vómito es un síntoma muy frecuente en Pediatría, ya que cualquier enfermedad en la infancia puede ocasionarlo. Puede ser un proceso banal y autolimitado o constituir la primera manifestación de un proceso grave. Se destaca la importancia de la realización de una buena historia clínica y exploración física desde atención primaria. Aunque la mayoría de los pacientes presentan cuadros banales, no hay que olvidar que hay signos de alarma de patologías que precisan un diagnóstico precoz.

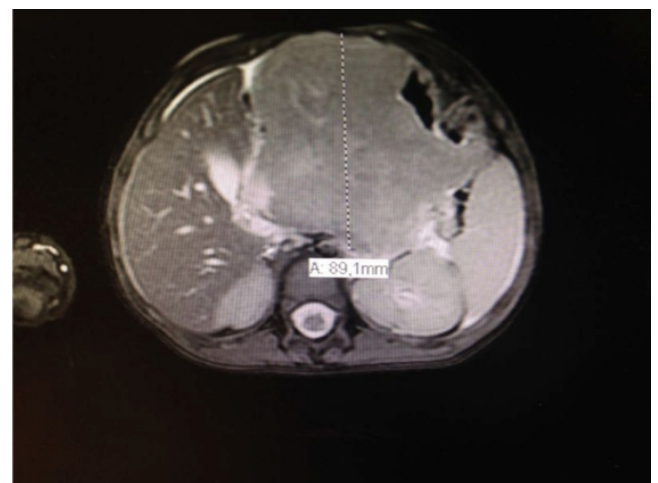
#### Resumen del caso

Niño de 4 años de edad que acude a consulta de atención primaria por vómitos de veinte días de evolución. Vomita una vez al día, todos los días, no presenta relación con la ingesta, afebril, sin síntomas diarreicos. No le despierta por la noche. Tampoco refiere pérdida de peso ni síntomas constitucionales. A la exploración física destaca ligera palidez de piel y mucosas, hepatomegalia de

tres centímetros, en la zona centro-superior del abdomen se palpa una masa difícil de delimitar. Se palpan adenopatías inguinales, laterocervicales y axilares menores de un centímetro de diámetro y no adheridas a planos profundos. El resto de la exploración física está dentro de límites normales. Debido a estos hallazgos se remite al paciente al servicio de Urgencias de su hospital de referencia. Se realiza hemograma y bioquímica destacando: Hb: 10,2 g/dl, Plaquetas: 462.000 mm<sup>3</sup>, LDH: 717 U/l, VSG: 87 mm. En la ecografía abdominal, se observa una masa sólida de 9 x 8 cm dependiente del cuerpo y antro gástrico. Se decide el ingreso del paciente en el servicio de hemato-oncología. Se realiza RMN en la que se observa una masa epigástrica dependiente de estómago con adenopatías locales sugerente de linfoma gástrico. El paciente es diagnosticado de un linfoma no Hodgkin abdominal tipo Burkitt estadio 3 dependiente del estómago, iniciándose tratamiento quimioterápico.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico diferencial de un niño vomitador es muy amplio. Se destaca la importancia de la realización de una adecuada historia clínica y exploración física desde atención primaria para diferenciar los procesos banales de las enfermedades graves que se benefician de un diagnóstico precoz.



### OBESIDAD Y SOBREPESO EN ADOLESCENTES: UN PROBLEMA REAL EN NUESTRAS CONSULTAS. ¿QUÉ PIENSAN ELLOS?

Begoña Pérez García<sup>1</sup>, Yolanda Mañes Jimenez<sup>2</sup>, Ana Moriano Gutiérrez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Centro de Salud Villanueva de Castellón, Valencia, España

<sup>2</sup> Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva, Valencia, España

#### Introducción y objetivos

Se define obesidad como Índice de Masa Corporal (IMC) por encima del percentil 95 para edad y sexo, y sobrepeso, si el IMC se encuentra entre el percentil 85 y 95. La

causa fundamental de obesidad y sobrepeso en la edad pediátrica es el desequilibrio entre la ingesta y el gasto calórico. La población infantil es la población diana sobre la que debemos actuar para fomentar la adquisición de hábitos higiénico-dietéticos saludables, y modificar aquellos ya existentes.

## Métodos

Se realizó un estudio transversal sobre la prevalencia de obesidad en adolescentes. Coincidiendo con la revisión de los 13-14 años, correspondiente al calendario de la Comunidad Valenciana, se recogieron datos antropométricos, antecedentes familiares y personales, y se pasó un cuestionario individual acerca de hábitos dietéticos y relacionados con la actividad física. Los datos obtenidos y sus variables se analizaron utilizando el programa SPSS 22.0, y se calculó el Chi-cuadrado de Pearson.

## Resultados

La muestra fue de 40 pacientes; 25 fueron mujeres (62,5%), y 15 hombres (37,5%). El peso medio fue 59,19 kg, y la talla media 163,58 cm. El IMC medio fue 22,22 kg/m<sup>2</sup>; 16 tenían un IMC superior al percentil 85 (40%), y, 9 mayor de 95 (22,5%). El índice Cintura/Cadera no se correlacionaba con grado de sobrepeso. 5 pacientes (12,50%) presentaban antecedentes familiares de obesidad.

En el grupo con sobrepeso, la mitad referían realizar  $\leq 3$  horas de actividad física semanales. No existía relación entre el número de horas dedicadas a la tecnología y el grado de sobrepeso. La mayoría de estos pacientes afirmaban "picar entre horas" ( $p = 0,19$ ) y consideraban "comer rápido" ( $p = 0,009$ ). El 100% del grupo estudiado, consideró "tener que perder peso" ( $p < 0,001$ ).

## Conclusiones

La prevalencia de sobrepeso es similar a lo descrito en la literatura (40%); sin embargo, la prevalencia de obesidad está por encima de lo reflejado en diferentes estudios en nuestro país, aproximadamente 12%. El percentil de IMC para edad y sexo, es el valor antropométrico mejor relacionado con el grado de sobrepeso. A la pregunta "¿Crees que deberías perder peso?", todos respondieron afirmativamente, lo que refleja la conciencia de enfermedad, y la necesidad de actuación a este nivel.

A pesar que se trata de una muestra pequeña, con limitaciones, puede ser representativa de este grupo de edad, y servir de punto de partida de futuras intervenciones en adolescentes.

## PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA EN EL LACTANTE SECUNDARIA A OTITIS MEDIA AGUDA

José María Gómez Luque, María Vega Almazán Fernández de Bobadilla, Eduardo Ortega Paez, Antonio Blanco Molina, Laura Trujillo Caballero, María Alés Palmer  
*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

## Introducción

La parálisis facial secundaria a Otitis media aguda (OMA) es la segunda complicación más frecuente, aunque rara en la actualidad. En la era preantibiótica era una complicación frecuente de otitis media, con incidencia estimada de 2%. Actualmente se trata de un fenómeno excepcional y su incidencia se ha reducido al 0,1% en la evolución de una OMA. La etiopatogenia de la parálisis facial como complicación de la otitis media es poco conocida, sin embargo se han descrito varios mecanismos fisiopatológicos que podrían estar relacionados con la génesis de esta. Esta complicación constituye una emergencia médico quirúrgica, por lo que es de suma importancia su diagnóstico oportuno para iniciar un tratamiento adecuado.

## Resumen del caso

Paciente de 9 meses de edad con cuadro catarral previo que acude a su centro de salud por presentar otalgia izquierda aguda. A la exploración se objetiva OMA y se inicia tratamiento con amoxicilina oral; se reevalúa a la semana con evolución favorable. A los 5 días del primer episodio es diagnosticado nuevamente de OMA por lo que se inicia nuevo tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral. A las 48 h del segundo episodio, asocia parálisis facial periférica que no me mejora tras varios días de corticoterapia oral a 2 mg/kg/día, por lo que se decide ingreso, realización de TC craneal en el que se objetiva otomastoiditis bilateral, analítica anodina, antibioterapia y corticoterapia intravenosa así como la realización de miringotomía bilateral con colocación de drenajes timpánicos que resuelve de forma casi completa la parálisis facial periférica. El paciente es dado de alta a la semana con antibioterapia oral y paresia residual, actualmente en rehabilitación.

## Conclusiones y comentarios

La parálisis facial secundaria a OMA suele tener buen pronóstico y evolución con el tratamiento de la causa subyacente. No obstante es importante realizar un tratamiento sintomático que evite complicaciones secundarias a la parálisis de los músculos que inerva el séptimo par craneal; entre las que destaca la aplicación de lágrimas artificiales durante el día junto con pomada oftálmica y parches por la noche en el ojo ipsilateral a la parálisis. Al tratarse de una patología poco frecuente en nuestro medio el Pediatra debe de saber reconocerla para aplicar de forma inmediata las medidas necesarias y así evitar otras complicaciones de mayor gravedad.

## SÍNDROME DE GRISEL, CON AFECTACIÓN MEDULAR, *VERSUS* TORTICOLIS, *VERSUS* TRANSTORNO SECUNDARIO A INFECCIÓN POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES*

Fernando Salmon Anton<sup>1</sup>, Nerea Salmon Rodríguez<sup>2</sup>, Mar Navarro de Prado<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Osi Barrualde. Hospital Galdakano, Arrigorriaga, Vizcaya, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Quiron, Madrid, España

### Introducción

Una infección sistémica por *Streptococcus pyogenes* en un adulto sano, con un recorrido de Cateterismo > sépsis *Streptococcus pyogenes* > Shock séptico con fracaso multiorgánico, teniendo como antecedente que 7 días antes su hija había tenido un episodio de amigdalitis. Se procedió a realizar profilaxis con cefuroxima según protocolo (prevención de casos secundarios de enfermedad invasiva por *Streptococcus pyogenes*).

### Resumen del caso

Caso clínico: La hija, a los 10 días de una amigdalitis, consulta, por dolor intenso a nivel de columna cervical, postura fija antalgica, sin traumatismo previo (solo refiere que hace danzas y baila), de tres días de evolución y que ha ido empeorando. A la exploración: 37,3 °C, con negación de la movilidad activa y pasiva de cuello por el dolor intenso; inclinación de la cabeza hacia el lado derecho; mentón rotado hacia el lado izquierdo; dificultad para abrir la boca, adenopatía latero cervical derecha (2 x 1 cm); dolor a la palpación de musculatura paravertebral derecha. No dolor a la palpación de apófisis espinosas. No signos neurológicos acompañantes. Resto anodino.

- Analítica: bioquímica y hematemetría: normales. Test *Streptococcus* BHGA negativo.
- Rx de columna cervical 2P: “Alteración curvatura cervical. No evidencia de lesión ósea aguda”.

Se diagnostica de: CERVICALGIA NO TRAUMÁTICA (torticolis).

Se indica tratamiento con: Reposo relativo, Collarín cervical, Ibuprofeno, y Control por su pediatra.

Trascurridos 15 días, consulta por persistencia de la torticolis, apenas come por dificultad para abrir la boca, ninguna movilidad espontánea de cuello, y negación a la exploración por provocar dolor excesivo, con gran angustia familiar por la evolución. Se practica estudio de imagen:

- TAC: “inestabilidad atlanto-axoidea grado I, con subluxación rotacional, 33°, atlanto-axoidea”. Síndrome de Grisel.
- RNM: se realiza RMN: “adelgazamiento del ligamento alar derecho, sin claros signos de rotura. Signos de mielopatía a la altura de C2 (adelgazamiento del cordón medular y aumento de señal)”.

### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico de síndrome de Grisel es clínico, la confirmación debe ser radiológica. La tomografía axial computarizada (TAC) es de elección como estándar oro.

Los principios del tratamiento incluyen:

1. Manejo de la infección.
2. Tratamiento sintomático.
3. Prevención de daño neurológico.
4. Tracción cervical para reducir la subluxación.
5. Fusión quirúrgica C1-C2 para restituir la alineación.

La evolución ha sido muy desfavorable. El proceso sigue abierto a los 9 meses del inicio. Ha perdido el Curso Escolar. El grado de rotación de la subluxación atlanto-axoidea C1-C2 ha pasado de A. tipo I, a C. tipo III. Ha manifestado en los últimos días, sintomatología medular, parestesias en ambas manos.

## UTILIZACIÓN DE SUPLEMENTOS NUTRICIONALES EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Ana Isabel Jiménez Ortega<sup>1</sup>, Teresa Catalina Pérez Rodríguez<sup>2</sup>, Manuela Fernández García<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital de San Rafael, Madrid, España

<sup>2</sup> Centro de Salud Los Alpes, Madrid, España

<sup>3</sup> Centro de Salud Carabanchel Alto, Madrid, España

### Introducción y objetivos

Actualmente, se percibe un mayor desarrollo y consumo de suplementos nutricionales. Estos solo deben utilizarse para complementar la dieta y su uso no es necesario si se sigue una alimentación variada y equilibrada. El objetivo de nuestro estudio es detectar los hábitos de consumo de estos suplementos en la población pediátrica.

### Métodos

Entre el 1 de Diciembre de 2014 y el 16 de Enero de 2015 se realizaron encuestas autorrellenadas por los padres de los pacientes pediátricos que acudían a dos centros de salud (CS) y a una consulta de gastroenterología pediátrica (CG). Se preguntaba sobre el consumo de suplementos nutricionales, excluyendo la vitamina D en los primeros meses de vida. Los datos recogidos fueron analizados con el programa estadístico SPSS versión 20.0.

### Resultados

Se realizaron 98 encuestas. De los pacientes incluidos 50 fueron niños y 48 niñas, con una edad media de 5,5 años (4 meses-16 años). 40 procedían de las consultas de los CS y 58 de la CG. 29 pacientes (29,6%) habían tomado algún suplemento nutricional en alguna ocasión. 9 procedían de los CS (22,9% de pacientes de CS) y el resto de la CG (34,5% de los pacientes de CG). De ellos

18 niños y 11 niñas, con una edad media similar de 5,29 años (14 meses-15 años). 11 tenían alguna enfermedad (7 enfermedad celíaca, 2 hipotiroidismo, 2 intolerancia a la lactosa). Los suplementos más utilizados fueron: hierro oral (8), polivitamínicos (8) y jalea real (3). En la mayoría de los casos (24) había sido pautado por el pediatra o gastroenterólogo pediátrico. En 5 casos lo habían comprado los padres por decisión personal. Los principales motivos para realizar dichos tratamientos fueron: tener valores alterados en análisis de sangre (11), comer mal (6), presentar procesos infecciosos con frecuencia (4), no crecer o no ganar peso bien (2). En 17 casos (58,6%) los padres refieren mejoría de los síntomas tras el tratamiento, destacando mejor apetito (5), menor frecuencia de procesos infecciosos (3), mejoría en parámetros de análisis de sangre (2), más vitalidad (2).

## Conclusiones

En nuestro estudio casi un tercio de la población incluida (29,6%) ha usado suplementos nutricionales en alguna ocasión. Estos suplementos son pautados, generalmente, por el pediatra o gastroenterólogo pediátrico, si bien en algunos casos se adquieren y consumen sin estos controles. Se observa un mayor consumo de estos suplementos en la consulta de atención especializada con respecto a primaria.

## ¿ES TAN FIERO EL *E. COLI* COMO LO PINTAN? SUSCEPTIBILIDAD ANTIBIÓTICA EN LAS INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO

Paula Gallardo Padilla, Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Jenny Marcela Gómez Salazar, Patricia Torija Berzal, José María De Cea Crespo, Eva Pablo Hernando  
Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

## Introducción y objetivos

La infección del tracto urinario (ITU) es una de las principales infecciones bacterianas en la infancia. El principal agente causante es el *Echerichia coli* (*E. coli*). La elección adecuada del tratamiento empírico no siempre es sencilla, debido a la creciente tasa de resistencias antibióticas y a la falta de disponibilidad de los principales antibióticos.

Por ello, nuestro estudio ha tenido como objetivo principal evaluar la sensibilidad del principal uropatógeno (*E. coli*) en nuestro área, ante los antibióticos más utilizados.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo, comprendido desde Enero de 2012 a Diciembre de 2013, con un total de 301 urocultivos positivos en población pediátrica (0 a 14 años), incluyendo tanto ITUs afebriles como febriles.

Analizamos la sensibilidad del germen a los principales antibióticos (cefalotina, cefepime, cefotaxima, cefuroxima, cefoxitina, fosfomicina, gentamicina, trimetoprim-sulfametoxazol, amoxicilina y amoxicilina-clavulánico).

## Resultados

De las 301 muestras, el *E. coli* (76%) fue el patógeno más frecuente aislado, seguido del *Proteus mirabilis* (9,6%), *Klebsiella pneumoniae* (5,3%) y *Enterococcus sp* (4,9%).

La susceptibilidad del *E. coli* a las cefalosporinas de 2.<sup>a</sup>, 3.<sup>a</sup> y 4.<sup>a</sup> generación analizadas fue muy elevada (98%), exceptuando la cefalosporina de primera generación (cefalotina) cuya sensibilidad fue del 66,7%.

Asimismo, se objetivó una sensibilidad a fosfomicina y gentamicina del 98,5%.

La resistencia del trimetoprim-sulfametoxazol se limitó al 19% de las muestras, siendo similar la resistencia de la amoxicilina-clavulánico del 13%.

Por último se objetivó una alta tasa (57,4%) de *E. coli* productores de beta-lactamasas, resistentes a penicilinas.

## Conclusiones

En nuestro estudio corroboramos la excelente actividad de las cefalosporinas de 2.<sup>a</sup> generación, como la cefuroxima o cefixima, ampliamente utilizadas en esta patología.

Su uso se ha incrementado en los últimos años por su buena tolerabilidad y facilidad de administración.

Sin embargo, en este último año hemos sufrido un desabastecimiento de cefixima en su formato de suspensión oral, lo que ha supuesto un inconveniente en la elección del tratamiento empírico adecuado.

Por ello, hemos pretendido realizar este estudio para analizar la sensibilidad antimicrobiana del principal uropatógeno y así conocer las alternativas más apropiadas.

Concluimos que la Fosfomicina tiene una excelente actividad, tanto en ITU afebriles como febriles. Destacar también como alternativas el trimetoprim-sulfametoxazol y Amoxicilina-clavulánico ante la baja tasa de resistencia de estos. Sorprende la alta sensibilidad del trimetoprim-sulfametoxazol, en contra de lo esperable en los últimos años.

Por último, no olvidar que las penicilinas (amoxicilina) no son una opción de tratamiento en las ITU debido a la alta tasa de enterobacterias productoras de beta-lactamasas resistentes a este grupo de antibióticos.



## PEDIATRÍA HOSPITALARIA

### ABORDAJE TERAPÉUTICO DE LA OSTEOMIELITIS AGUDA, ¿PODRÍAMOS SIMPLIFICAR EL TRATAMIENTO?

Reyes Roldán López, Marta Cortés Hernández, Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Urda Cardona  
Hospital Regional Universitario de Málaga, España

#### Introducción y objetivos

En 2014 se publicó el primer consenso nacional sobre infecciones osteoarticulares pediátricas basado en la experiencia de grupos europeos consolidados. Entre sus recomendaciones, destaca el uso de pautas simplificadas de tratamiento de la osteomielitis aguda (OM).

Objetivo: Descripción de características clínico-epidemiológicas de las OA diagnosticadas en nuestro centro y analizar la adecuación del abordaje terapéutico a las recomendaciones del documento de consenso SEIP-SERPE-SEOP.

#### Métodos

Estudio descriptivo-retrospectivo de niños < 14 años con diagnóstico de OM y osteoartritis (OA) en un hospital de tercer nivel entre enero 2007-diciembre 2014. Se consideraron tanto las OM/OA confirmadas microbiológicamente, como aquellas probables, con clínica y prueba de imagen compatibles.

#### Resultados

Se analizaron 40 casos; 27 OM (67,5%), 13 OA (32,5%). La edad media fue de 60,2 meses, siendo el 65% varones. Los motivos de consulta más frecuentes fueron cojera + dolor (37,5%), dolor + tumefacción (30%) y dolor (12,5%), con un tiempo medio evolución hasta el diagnóstico de 9,8 días. Un 70% presentaban fiebre al diagnóstico (temperatura media 39,1 °C). Los valores medios de PCR y VSG al ingreso, fueron 51,53 mg/l y 51,53 mm, respectivamente. Las localizaciones más frecuentes fueron pelvis (25%), fémur (12,5%) y tibia distal (12,5%). El hemocultivo se extrajo en 35 casos (87,5%), resultando positivo en 8 (20%); 5 *S. aureus*. La prueba de imagen más empleada y rentable fue la RM (90%). La pauta antibiótica más usada fue cefotaxima + cloxacilina (62,5%) seguido de cloxacilina + gentamicina (12,5%), con una duración media de 17 días (7-49). La PCR y VSG medias al alta fueron 11,5 mg/l y 27,7 mm, respectivamente. El antibiótico oral más empleado fue amoxicilina-clavulánico (62,5%), siendo la duración media 37,36 días. Se realizó control de PCR previo a la retirada de tratamiento en un 20% y de VSG en 25%. En 10 casos aparecieron complicaciones (25%), la más frecuente piomiositis (5) y

en 4 casos (10%) quedaron secuelas (disimetría y limitación de la movilidad).

#### Conclusiones

Dados los datos de eficacia, sin aumento del número de secuelas, de las pautas simplificadas de tratamiento antibiótico publicadas en el consenso, se podría plantear un nuevo protocolo de actuación en nuestro centro. Se trataría de usar pautas intravenosas más cortas (salvo en los casos con complicaciones), basando el paso a tratamiento oral en la mejoría clínica y el descenso de las cifras de PCR en un 30-50% respecto al valor basal.

### ABSCESO HEPÁTICO POR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*. A PROPÓSITO DE UN CASO

Tamara Álvarez Morales, María de los Ángeles Muñoz Miguelsanz, José Antonio Martín García, Juan Luis Santos Pérez, Ana María Gil Fenoy, María Luisa Alés Palmer  
Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España

#### Introducción

Los abscesos hepáticos en el paciente pediátrico son una entidad rara (8-20/100.000 hospitalizaciones) que normalmente se asocia al paciente inmunodeprimido.

Múltiples agentes patógenos se han descrito como causantes de dicha patología; siendo el *Staphylococcus aureus* el más común. No obstante, la incidencia de abscesos hepáticos por *Pseudomonas aeruginosa* se encuentra en torno al 2-6%.

#### Resumen del caso

Niño 19 de meses de edad sin antecedentes destacables de enfermedad, vacunado según calendario vigente en la comunidad que presenta síndrome febril de 9 días de evolución con hiporexia y decaimiento. Tratado inicialmente con cefaclor y amoxicilina, se ingresa en hospital de referencia por mala evolución y empeoramiento clínico. La analítica inicial muestra: Leucocitos 1.800 (N 10.8% L 34%) PCR 41.3 mg/dl; hemocultivo positivo a *Pseudomonas aeruginosa*, sustituyéndose tratamiento antibiótico inicial (cefotaxima) por meropenem. En su centro se realiza ecografía abdominal en la que se detecta absceso hepático de 24 x 15 mm en lóbulo derecho, segmento VI, motivo por el que se deriva a nuestro hospital.

Al ingreso presenta dos tumoraciones eritemato-violáceas de consistencia elástica en tercio inferoposterior del muslo derecho y adyacente a cresta iliaca anterior, compatibles con abscesos subcutáneos.

Se drenan abscesos subcutáneos obteniendo material purulento con crecimiento de *Pseudomonas aeruginosa*. Respecto al absceso hepático se decide actitud expectante y tratamiento quirúrgico en función de la respuesta a antibioterapia.

Los controles ecográficos muestran disminución progresiva del absceso hepático, hasta ser imperceptible en el control realizado al mes de tratamiento con meropenem y 3 semanas con amikacina. Precisa también tratamiento antifúngico por crecimiento de *Candida parapsilosis* en hemocultivo.

Los resultados del estudio inmunitario muestran descenso de linfocitos B (0,1%) e inmunoglobulinas en rango normal (salvo descenso de Ig M), a pesar de ello se realiza estudio genético de Btk para descartar agammaglobulinemia ligada al X, siendo positivo con mutación *de novo*.

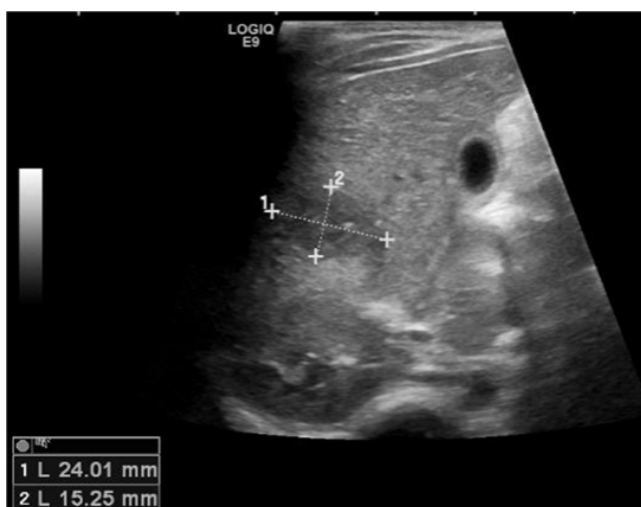
Desde entonces recibe tratamiento con inmunoglobulinas i.v. de forma periódica y no ha vuelto a presentar procesos infecciosos destacables.

## Conclusiones y comentarios

Los abscesos hepáticos son muy infrecuentes en Pediatría, siendo muy pocos los casos descritos por *Pseudomonas aeruginosa*. a clínica suele ser inespecífica, siendo poco frecuentes los síntomas clásicos de fiebre, dolor en hipocondrio derecho e ictericia.

Se recomienda drenaje del mismo y antibioterapia intravenosa durante 4-6 semanas. Aunque el tratamiento conservador es una opción a tener en cuenta.

Es necesario en todos los casos descartar inmunodeficiencia de base.



## ACIDEMIA PROPIÓNICA EN LACTANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Henar Arranz García, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge, Leire Castañón Lasa, Sara Hermoso Borrajo, Ariane Erika Calvo Sáez  
Hospital Universitario Álava. Sede Txagorritxu, Vitoria, Álava, España

### Introducción

La acidemia propiónica es una acidemia orgánica causada por el déficit de la enzima propionil-CoAcarboxilasa que afecta al metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada, con una prevalencia 1/100.000. La expresión clínica dominante es la tendencia crónica a la acidosis metabólica junto a episodios agudos de descompensación. Presentamos un caso recientemente diagnosticado en nuestro hospital.

### Resumen del caso

Lactante mujer, 9 meses de edad que consulta por cuadro catarral de unos 10 días de evolución acompañado, en los últimos 4 días, de decaimiento y rechazo de tomas. A la exploración: TEP con esfera neurológica alterada (regular estado general, decaída e irritable de manera alternante, ojerosa, discreta hipotonía global), resto de exploración física normal.

Antecedentes personales con adecuada ganancia ponderoestatural con lactancia materna exclusiva, hasta los 6 meses de vida, a partir de entonces se aprecia estancamiento pondero-estatural coincidiendo con la introducción de carne, huevo y pescado (Peso p50-75 al p10, talla p90-75 al p50).

Se realizó analítica sanguínea y de orina, destacando cetonuria intensa, gasometría venosa con acidosis metabólica severa (pH 7,09, bicarbonato 8 mEq/l, EB -22,8 mmol/l) con anión GAP plasmático elevado. Se administró sueroterapia endovenosa con glucosalino 0,45%, Dextrosa al 10% y bicarbonato sódico para reponer déficits estimados, consiguiéndose corrección progresiva de la acidosis en las siguientes 24 horas con mejoría del cuadro de decaimiento. Se deja a dieta absoluta, reiniciándose lactancia materna progresiva que va tolerando adecuadamente.

A las 12 horas de evolución, se solicita estudio metabólico: amonio 184 mcg/dl (extracción dificultosa), repetido 2 horas más tarde: Amonio 92 mcg/dl. En los aminoácidos en orina se objetivó aumento significativo de glicina, en aminoácidos y las acilcarnitinas en suero, se detecta disminución de carnitina libre y aumento de propionilcarnitina. En relación a los ácidos orgánicos orina se observa gran cetonuria (ácidos 3-hidroxi-butírico y actoacético) junto con excreciones elevadas de los ácidos 3-hidroxi-propiónico, 3-hidroxi-valérico, metilcitrónico, tigilil-y propionilglicinas, perfil compatible con acidemiapropiónica por déficit de la PropionilCoAcarboxilasa. Tras el diagnóstico se modifica su alimentación continuando con lactancia

materna y dieta vegetariana estricta (exenta en carne, pescado y huevo) indicándose seguimiento en metabolismo infantil de nuestro hospital de referencia.

### Conclusiones y comentarios

Nuestro objetivo es destacar la importancia, a pesar de su baja prevalencia, de este tipo de enfermedades metabólicas. Ante la presencia de un niño que presenta estancamiento ponderal coincidiendo con la introducción de la alimentación complementaria debemos tenerlas en cuenta para descartarlas, sin olvidarnos de las causas más frecuentes.

## AFECTACIÓN HEPATOBILIAR COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Marina Balseiro Campoamor, Beatriz Castillo Barrio, Beatriz Cano Del águila, Beatriz Arizcun Aguilera, Miguel Rodríguez Rubio, Ana Siles Sánchez-Manjavacas  
*Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España*

### Introducción

El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki se hace a partir de los criterios clásicos, pero puede presentarse de forma atípica o incompleta, lo que provoca retrasos en el diagnóstico y el inicio del tratamiento. Presentamos a un paciente con afectación hepatobiliar como forma de manifestación clínica inicial.

### Resumen del caso

Niño de 4 años que acude a urgencias por fiebre de 40 °C de 4 días, vómitos y deposiciones líquidas. Antecedente de un viaje a Marruecos 15 días antes. Exploración física: regular estado general, palidez de piel con ictericia conjuntival, exantema puntiforme en tronco, adenopatías submandibulares bilaterales de hasta 1 cm, dolor a la palpación en hipocondrio derecho con hígado a 1-1,5cm de reborde costal, orofaringe hiperémica sin exudados y lengua aframbuesada. P. complementarias:

- Hemograma: Leucocitos 14 590 (neutrófilos 11 190)
- Bioquímica: Bilirrubina total 3.90 mg/dl, ALT 136 U/l, AST 74 U/l, gamma-glutamilttransferasa 445 U/l, PCR 97,6 mg/l
- Coagulación: Actividad de protrombina 63%, Fibrinógeno 605 mg/dl
- Test estreptococo: Negativo
- Orina: Bilirrubina + 3 mg/dl, Urobilinógeno + 3 mg/dl

Ingresa con el diagnóstico de sospecha de hepatitis viral. En planta persiste fiebre, prurito, afectación del estado general y dolor abdominal. Serologías de virus hepatotropos, coprocultivo y parásitos en heces: negativos. Ecografía abdominal: Hepatomegalia con alteraciones de la

ecogenicidad hepática. Vesícula muy distendida con barro biliar en su interior.

Ante la presencia de *hidrops* vesicular, se solicita una ecocardiografía, con coronarias normales. El tercer día de ingreso presenta hiperemia conjuntival y labios fisurados. Por ello, ante los datos clínicos de Kawasaki (7.º día de fiebre, exantema, hiperemia conjuntival sin exudados, lengua aframbuesada, labios figurados, dilatación vesicular con colangitis), se inicia tratamiento con gammaglobulina y AAS, añadiendo cefotaxima por la sospecha de colangitis, con desaparición de la fiebre a las 12 h y mejoría progresiva de la función hepática tanto analítica como ecográficamente. A los pocos días se objetiva trombocitosis y descamación periungueal de manos y pies. En el seguimiento en consultas no se ha objetivado afectación coronaria y han desaparecido la dilatación vesicular y el barro biliar.

### Conclusiones y comentarios

- La enfermedad de Kawasaki puede manifestarse como un cuadro de afectación digestiva (dolor abdominal, náuseas, vómitos) con afectación hepatobiliar analítica y ecográficamente.
- Entre las pruebas complementarias, ante la sospecha de Kawasaki, está indicado la realización de una ecografía abdominal, ya que la presencia de *hidrops* vesicular apoya el diagnóstico.



## ALODINIA PLANTAR EN UNA ADOLESCENTE

Gema Manrique Martín, Elena Rubio García, Jimena Pérez Moreno, Felipe Martínez González, Rosa Rodríguez Fernández, Blanca Toledo del Castillo  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

### Introducción

La alodinia palmoplantar es un motivo de consulta infrecuente en Pediatría, que puede abarcar desde patologías sistémicas graves hasta otras con mejor pronóstico.

Presentamos el caso de una paciente de 14 años ingresada para estudio de alodinia plantar y lesiones en piel.

## Resumen del caso

Adolescente de 14 años con dolor plantar intenso desde hacía cuatro meses asociado a parestesias que había llegado a impedirle el apoyo y la deambulaci3n. Había sido estudiada previamente en otro centro hospitalario con analítica sanguínea normal y resonancia magnética cerebral, de columna y de miembros inferiores sin alteraciones. Refería lesiones en piel con curso en brotes de predominio en cara, miembros superiores y zona anterior del t3rax. No refería cuadro infeccioso ni traumatismos previos. Había recibido tratamiento con gabapentina, carbamazepina y un ciclo de 5 semanas de corticoterapia sin mejoría, iniciándose en nuestro centro como tratamiento de dolor neuropático: amitriptilina, tramadol y anestesia local con lidocaína sin presentar tampoco mejoría. Se solicitó estudio genético y de actividad enzimática de enfermedad de Fabry, debido a que esta entidad puede debutar con parestesias en miembros inferiores, resultando negativo y se valoró la posibilidad de distrofia simpaticorefleja pero no se encontraron hallazgos de esta patología. El estudio neurofisiológico también resultó normal. En estudio analítico completo se observó déficit de IgG y heterocigosis para la mutaci3n G20210A del gen del factor II de la protrombina por lo que ante el riesgo tromb3tico y la encajaci3n prolongada se inició profilaxis con enoxaparina. Durante su ingreso aparecen nuevas lesiones cutáneas siendo valorada por dermatología como dermatitis artefactada, sin encontrarse alteraciones en biopsia cutánea y solo presentando lesiones en zonas anteriores con fácil acceso por la paciente. Es valorada posteriormente por psiquiatría con diagnóstico de trastorno somatomorfo con importante mejoría durante el seguimiento e inicio de la deambulaci3n a las pocas semanas.

## Conclusiones y comentarios

La alodinia plantar puede ser el primer signo de patologías sistémicas como la enfermedad de Fabry o ser debida a un dolor neuropático de difícil manejo como la distrofia simpaticorefleja. El interés de este caso radica en que no debemos olvidar ante síntomas anómalos, realizar un abordaje multidisciplinar ya que en este caso fue fundamental para el diagnóstico correcto de una patología psiquiátrica y lo que es más importante para el tratamiento correcto y la mejoría secundaria de nuestra paciente.

## ANÁLISIS DE CASOS DE BRONQUIOLITIS AGUDA EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA. PLAN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA

José María Irurzun Mateos, Lucía Reviriego Moreno, Ana Yanguas Gómez, María de los Dolores Navarrete Zampaña, María Dolores López de la Isidra Sánchez-Ajofrin, María Galindo Ferrer

*Hospital Ramon y Cajal, Madrid, España*

### Introducci3n y objetivos

La bronquiolitis aguda es la patología de las vías respiratorias interiores más frecuente en lactantes y supone la primera causa de ingreso en esta franja de edad en los meses epidémicos.

La atenci3n de enfermería durante el ingreso hospitalario de estos pacientes, requiere de unas intervenciones específicas que vendrán marcadas por los principales diagn3sticos de enfermería.

- Describir la incidencia de bronquiolitis aguda en el periodo de tiempo indicado (octubre 2012 – enero 2015).
- Precisar los diagn3sticos de enfermería alterados.
- Exponer las intervenciones necesarias para cubrir las necesidades de dichos pacientes.

### Métodos

Se realizó un estudio descriptivo de los pacientes ingresados en la unidad de hospitalizaci3n y la unidad de cuidados intensivos pediátricos, con el diagnóstico de bronquiolitis, desde el 1 de octubre de 2012 hasta el 31 de enero de 2015.

En el plan de cuidados de enfermería se enumerarán las intervenciones relacionadas (NIC relacionados) que corresponden a los diagn3sticos alterados.

### Resultados

Las edades de los pacientes, oscilan entre el mes de vida y los 26 meses. La media de edad de ingreso es de 6 meses.

La estancia media en la planta de hospitalizaci3n es de 5,68 días.

El número de pacientes ingresados en la unidad de hospitalizaci3n fue de 184 pacientes en dicho periodo de tiempo, de los cuales 90, precisaron ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

Los principales diagn3sticos de enfermería serían:

- Deterioro del intercambio de gases.
- Riesgo de desequilibrio de la temperatura corporal.
- Riesgo de déficit de volumen de líquidos.
- Limpieza ineficaz de las vías aéreas.
- Trastorno del patr3n de sueño.

- Deterioro de la ventilación espontánea.
- Temor.
- Déficit de actividades recreativas.

### Conclusiones

La bronquiolitis suele aparecer en epidemias, principalmente en niños menores de 18 meses, con incidencia máxima en menores de 6 meses. Presenta un patrón estacional, relativamente constante, con epidemias que duran de tres a cinco meses. En España se distribuye entre noviembre y marzo, y afecta a más de dos tercios de lactantes en el primer año de vida.

La utilización de un plan de cuidados de enfermería, realizando una valoración adecuada de las necesidades del paciente, con diagnósticos NANDA y sus correspondientes Criterios de Resultados (NOC) e intervenciones relacionadas (NIC) es primordial para el adecuado tratamiento en estos pacientes.

### APPARENT LIFE-THREATENING EVENTS: CLINICAL MANIFESTATIONS AND DIAGNOSTIC CHALLENGES IN A PEDIATRIC CENTER

Tânia Lopes, Cláudia Melo, Cristina Duarte Madureira, Paulo Teixeira, Cecília Martins  
*Centro Hospitalar do Médio Ave, Vila Nova De Famalicão, Portugal*

#### Introducción y objetivos

An apparent life-threatening event (ALTE) is an acute, unexpected change in an infant's breathing, appearance, or behaviour that is frightening to the parent or caretaker. An ALTE is not a specific diagnosis but rather a presentation of signs and symptoms, therefore attention must be taken to find the underlying diagnosis. The aim of this study was to describe the presentation and the evolution of the infants admitted due to an ALTE, in a secondary hospital.

#### Métodos

Retrospective review of the medical files of the infants admitted due to an ALTE in a ten years period (July 2004-July 2014). Data was analyzed using SPSS software version 20.

#### Resultados

In this study were included 35 infants, corresponding to an overall incidence of 1.64%. The median age was 1.6 months-old (range: 0.4-10.7) and 54.3% were boys. The most frequent symptoms were: colour change (91%), hypotonia (63%), apnea (31%) and abnormal ocular movements (14%). Concerning to the level of stimulation: 37% resumed normal breathing after simply being picked up, 54% required simple stimulation, and 9% needed

resuscitation measures. The main risk factors identified were: age younger than 10 weeks (77%), feeding difficulties (50%), recent upper respiratory symptoms (32%), prior history of apneas, pallor, cyanosis (38%), preterm birth (11.5%), maternal smoking (11.4%). A history of neonatal admission was found in 23.2%. Familial history was relevant in 29% (7 with epilepsy, 3 with cardiac pathologies). At the time of evaluation signs/symptoms were identified in 9 cases: toxic appearance (2), lethargy (1), fever (1), unexplained recurrent vomiting (1), and respiratory distress (4). A specific cause was identified in 70% of the patients (N = 24). The etiologies were: gastroesophageal reflux (N = 12), crying spells (N = 2), seizures (N = 2), sepsis (N = 1), Munchausen by proxy (N = 1), Bordetella pertussis infection (N = 1), pneumonia (N = 1), nasopharyngitis (N = 2), gastroesophageal reflux and nasopharyngitis (N = 2). The average hospitalization period was 3 days. One patient was transferred to an intensive care unit. Recurrence of the ALTE during inpatient time was observed in 4 patients (11.6%) and after discharge in 8 patients (23%).

### Conclusiones

The main causes of ALTE was discovered in the majority of the patients, after a careful history, physical examination and some basic laboratory investigation. This analysis showed that most of the patients had risk factors and, for that reason, authors consider that high-risk new-borns should be closely followed-up, in order to avoid high frequency of recurrences.

### ARRITMIAS NEONATALES. SERIE DE CASOS

Elvira Barrio Traspaderne, Sonsoles Suárez Saavedra, Belén Gómez González, Belén Moreno Pavón, María Rodríguez Rodríguez, Javier González García  
*Hospital de Cabueñes, Gijón, Asturias, España*

#### Introducción

Las alteraciones del ritmo cardiaco detectadas durante el periodo neonatal constituyen un hallazgo frecuente que debemos saber identificar. La mayoría son procesos benignos sin repercusión clínica y tienden a desaparecer en los primeros días de vida. En este trabajo se analizan los casos diagnosticados de arritmia neonatal en los últimos tres años en un hospital comarcal.

#### Resumen del caso

Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en el servicio de neonatología desde el 1 de Enero de 2012 hasta el 1 de Enero de 2015 por detección de arritmia cardiaca al nacimiento. Se recogen 6 pacientes recién nacidos, todos ellos a término (3 varones y 3 mujeres). En 4 se objetivaron alteraciones del ritmo cardiaco en los controles prenatales, 3 de ellos durante la ecografía del tercer trimestre y el otro en la monitorización previa

al parto. Ninguno precisó reanimación postparto. En los otros 2 casos se detectó la arritmia cardíaca durante la exploración rutinaria del recién nacido. El diagnóstico se confirmó mediante electrocardiografía tanto por monitorización continua como por electrocardiogramas seriados. Los tipos de arritmias detectadas fueron las siguientes: 2 extrasístoles auriculares, 2 extrasístoles ventriculares y auriculares (ambas) y 2 casos de ritmo sinusal intercalado con ritmo auricular bajo. Ninguno de los casos presentó signos clínicos ni repercusión hemodinámica durante su hospitalización. Se realizaron ecocardiografías a todos ellos sin encontrarse anomalías estructurales. La evolución fue favorable y en todos se objetivó la normalización del ritmo cardíaco sin necesidad de tratamiento entre las 24 y 72 horas desde el diagnóstico. El tiempo de estancia hospitalaria osciló entre los 3 y los 13 días, correspondiendo los casos de estancia más prolongada a pacientes con patología concomitante no relacionada con su proceso cardíaco. Tras el alta se realizó seguimiento al mes y a los 3 meses de vida con controles con electrocardiogramas y ecocardiografías en límites normales y sin presentar ningún tipo de clínica.

## Conclusiones y comentarios

La mayoría de arritmias neonatales son procesos benignos que se resuelven en pocos días de forma espontánea. No suelen asociarse a anomalías cardíacas estructurales. Se necesita una auscultación cardíaca detenida para la detección de casos ya que la ausencia de sintomatología y su evolución favorable hacen que sea una patología infradiagnosticada.

## ARTERIA SUBCLAVIA ABERRANTE COMO CAUSA DE DOLOR TORÁCICO ASOCIADO A SÍNDROME CONSTITUCIONAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Sara Ajanovic Andelic, María Gómez Serrano, Ignasi Barber Martínez de la Torre, Anna Fàbregas Martori, Jorgina Vila Soler, Marc Tobeña Rué  
*Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona, España*

## Introducción y objetivos

El dolor torácico asociado a síndrome constitucional es un motivo de consulta poco frecuente en la edad pediátrica. Su diagnóstico diferencial engloba patologías diversas como las infecciosas, oncológicas o las alteraciones anatómicas. Presentamos un caso de una subclavia aberrante como causa de dolor torácico y síndrome constitucional. La mayoría (> 90%) de las arterias subclavas aberrantes son clínicamente silentes en la infancia. En ocasiones debido a la falta de rigidez de la traquea se manifiesta con clínica respiratoria como estridor o infecciones respiratorias de repetición, mientras que la principal clínica de la edad adulta es la disfagia.

## Métodos

Análisis de un caso clínico.

## Resultados

Niño de 5 años con antecedente de talasemia *minor* que consulta por dolor torácico moderado de tres semanas de evolución que aumenta en decúbito supino e irradia en sentido vertical. Asocia febrícula, sudoración nocturna, astenia, hiporexia y pérdida de peso significativa y palidez mucocutánea a la exploración física. Se realizan hemograma con bioquímica y electrocardiograma que resultan normales. En la radiografía de tórax se objetiva ensanchamiento mediastínico por lo que se realiza Mantoux (PPD) que resulta negativo y TC torácica que muestra timo homogéneo prominente con extensión cervical como causante del ensanchamiento mediastínico, un cayado de la Azygos en posición alta y una subclavia aberrante. Durante el ingreso presenta rechazo parcial a la ingesta de sólidos con mejor tolerancia a líquidos sin vómitos ni otra sintomatología. Se amplía estudio con tránsito gastroesofágico que muestra una impronta clásica de subclavia aberrante entre el tercio medio y superior del esófago con trayecto ascendente hacia la derecha sin reflujo y que comporta una estenosis del esófago. Se inicia dieta adaptada a la disfagia a sólidos observando progresiva resolución de la sintomatología.

## Conclusiones

El dolor torácico y la pérdida de peso presentados en nuestro caso son manifestaciones poco comunes de esta patología. Es por ello que conviene incluir en el diagnóstico diferencial de un dolor torácico la existencia de una arteria aberrante una vez descartadas las patologías más frecuentes, especialmente si se asocia a disfagia.

## BRONQUIOLITIS AGUDA: REVISIÓN Y COMPARATIVA DE LAS DOS ÚLTIMAS EPIDEMIAS

María Isabel Duo Olabarria, Saida Martínez Ruiz, Oihane Morientes Carbajo, Sara García Valle, Estela de la Calle Navarro, Laura Santos-Díez Vázquez  
*Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España*

## Introducción y objetivos

Describir características clínicas, epidemiológicas, evolución y tratamiento de lactantes ingresados por bronquiolitis durante la epidemia de 2014 y las diferencias encontradas respecto a la del 2013.

## Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo (noviembre 2013-enero 2014 y noviembre 2014-enero 2015) en lactantes de hasta 24 meses que ingresan por bronquiolitis aguda.

## Resultados

Se incluyeron 242 pacientes, 111 durante la epidemia del 2014 (52,3% varones y 47,7% mujeres) con edad media: 2,3 meses. Presentaron antecedentes persona-

les de prematuridad 6,3%, cardiopatía 3,6%, dermatitis atópica y alergia 0,9%, y familiares de asma 37%, alergia 18% y dermatitis atópica 2,7%.

Como clínica asociada, un 36% presentaron fiebre y 6,3% neumonía.

Respecto a pruebas complementarias, se realizó radiografía de tórax al 46% y lavado nasofaríngeo (LNF) al 98,2% siendo el 92% de estos positivos para virus (65,8% VRS B, 21,6% VRS A, 20,7% rinovirus, 9,9% coronavirus, 8,1% adenovirus, y menos frecuentes: bocavirus, parainfluenza y enterovirus). Un 38,5% de los LNF mostraron flora mixta (33% dos virus y 5,5% tres).

El 83% precisó tratamiento: oxigenoterapia 73% (ventilación no invasiva 12,6% oxígeno de alto flujo 3,6%, ventilación mecánica 2,7%) y broncodilatador 25,2%. Asimismo, un 61,3% recibió nutrición enteral. Un 14,4% requirió ingreso en UCIP. La estancia media (planta y/o UCIP) fue de 7,6 días y el 2,7% reingresaron.

Ambas epidemias han afectado más a varones (60,7%), siendo la edad media menor este año (2,3 frente 3,4 meses). En 2014 se han realizado más radiografías (46% frente 29,8%), habiéndose recogido ambos años LNF a la mayoría de los pacientes (97%, positivos: 98,3%). El VRS B fue el virus más frecuente este año, frente el VRS A en 2013 (65,5%). El 81% han recibido tratamiento, la mayoría oxigenoterapia, siendo el año anterior mayor la utilización de broncodilatador (42,7%) y menor la de nutrición enteral (36,6%). La estancia media, a diferencia de la tasa de reingreso ha sido mayor este año, siendo el porcentaje de estancia en UCIP similar.

### Conclusiones

La bronquiolitis es una causa importante morbilidad en lactantes que condiciona una tasa de ingreso elevada durante los meses epidémicos.

A diferencia de la epidemia del 2013, este año la mayoría de las bronquiolitis han sido causadas por el VRS B.

Asimismo, los niños ingresados han tenido una edad media menor, han precisado con mayor frecuencia nutrición enteral y requerido estancias más prolongadas, siendo en cambio menores los casos que han reingresado.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI. REVISIÓN DE 10 AÑOS

María González Pelegrina<sup>1</sup>, Romy Yui Hifume<sup>1</sup>, Miguel Sánchez Forte<sup>1</sup>, Mercedes Ibáñez Alcalde<sup>2</sup>, Jorge Salvador Sánchez<sup>3</sup>, Francisco Giménez Sánchez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

<sup>2</sup> Hospital de Poniente, El Ejido, Almería, España

<sup>3</sup> Hospital La Inmaculada, Huerca Overa, Almería, España

### Introducción y objetivos

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril aguda de etiología desconocida que afecta a pequeños y me-

dianos vasos. La secuela más importante es la afectación coronaria, que afecta al 20-40% de los pacientes no tratados, y disminuye a menos del 5% en los tratados con gammaglobulina intravenosa. Determinar la incidencia y las características clinicoepidemiológicas de la enfermedad de Kawasaki en la provincia de Almería

### Métodos

Revisión retrospectiva de los pacientes hospitalizados con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki durante 10 años, en el periodo comprendido desde enero del 2004 a diciembre del 2014 en tres hospitales públicos de Almería.

### Resultados

Se revisaron 61 pacientes con enfermedad de Kawasaki. Según la población infantil de nuestra área sanitaria, La incidencia en menores de 5 años fue desde 2 a 24 casos /100.000 niños menores de 5 años/año. El rango de edad estuvo comprendido entre 4 meses y 11 años. Tenían igual o menos de 5 años 50 niños (82%) y 19 (31%), menores de 2 años. El 49,2% cumplieron los criterios de la enfermedad. El 51,8% cumplía criterios de Enfermedad de Kawasaki incompleta. La frecuencia de presentación de los síntomas fue la siguiente: conjuntivitis (83,6%), alteración en la mucosa oral (88,55%), exantema polimorfo (78,7%), eritema palmoplantar (62,3%), adenopatía cervical > 1,5 cm (41%). Se realizó ecocardiograma al ingreso en todos los pacientes, siendo normal en el 100% de los casos.

Durante el ingreso presentaron dilatación coronaria 7 (11,5%), de ellos en 6 (9,8%) persistía la dilatación alta. Solo 2 pacientes (3,2%) desarrollaron aneurismas < 8 mm. El 11,47% precisaron una segunda dosis de gammaglobulina, con buena respuesta. Ningún paciente precisó otros tratamientos. No hubo fallecimientos.

### Conclusiones

La incidencia de la enfermedad de Kawasaki en nuestro medio es similar a las reportadas en publicaciones nacionales y europeas. Se observa un aumento de incidencia en invierno. La adenopatía cervical fue el síntoma menos frecuente. La dilatación coronaria es infrecuente, presentándose en varones menores de 2 años.

## CELULITIS EOSINOFÍLICA EN UN PACIENTE DE 19 MESES

Marta García Ramírez, Antonio José Conejo Fernández, Carlos Hermoso Torregrosa, Juan Daniel Prieto Cuadra, Francisco Jesús García Martín  
Hospital Vithas Xanit Internacional, Benalmádena, Málaga, España

### Introducción

La celulitis eosinofílica (CE) o síndrome de Wells es una dermatitis pruriginosa aguda rara en niños que cursa de

forma polimorfa tanto en la localización como en la extensión de las lesiones. Su diagnóstico se debe de realizar por la combinación de manifestaciones clínicas e histológicas.

## Resumen del caso

Presentamos el caso de un niño de 19 meses, previamente sano, que presentaba desde hacía 2 semanas lesiones vesículo-costrosas y algunas máculo-papulosas pruriginosas de inicio en cara y posteriormente generalizadas, sin afectación de mucosas, ausencia de fiebre y otros síntomas sistémicos. Recibía tratamiento antihistamínico. Se realizó hemograma normal (salvo 639 eosinófilos/cc) y serología virus herpes, varicela zoster, Coxsackie, *Echovirus* y parvovirus B19 con resultado negativo. A las 4 semanas persistían las lesiones pruriginosas generalizadas y además inició placa eritematoedematosa con vesículas periféricas supurativas en cara posterior de mano derecha. Con el diagnóstico de celulitis bacteriana, inició tratamiento con mupirocina tópica y amoxicilina-clavulánico vía oral, sin respuesta, con aumento de tumefacción en las siguientes 48 horas por lo que se procedió a administración de amoxicilina clavulánico IV. La analítica mostraba 12 200 leucocitos/cc con 732 eosinófilos/cc, PCR 3,3 mg/l, hemocultivo negativo y cultivo del exudado de la lesión negativo. Se mantuvo afebril en todo momento. A las 72 horas inició mejoría de la tumefacción, completó 6 días con antibiótico IV y 4 días vía oral. A los 7 días de finalizar el mismo, consultó por aparición de nueva placa eritematoedematosa de características similares localizada a nivel cervical derecho. Se solicitó estudio inmune (Inmunoglobulinas, subpoblaciones linfocitarias, complemento total, capacidad oxidativa de granulocitos), VSG y ANA, con resultados normales y se realizó biopsia cutánea. El estudio anatómo-patológico evidenció un denso infiltrado inflamatorio crónico compuesto predominantemente por eosinófilos en dermis intersticial, perianaxial y pánículo adiposo con ausencia de cambios citopáticos sugestivos de infección vírica. Con diagnóstico de CE, inició hidrocortisona tópica y prednisolona oral a 1 mg/kg/día con resolución completa de la placa eritematoedematosa en 72 horas y reducción progresiva de resto de lesiones cutáneas. Los corticoides sistémicos se mantuvieron una semana y la hidrocortisona tópica 2 semanas.

## Conclusiones y comentarios

La CE se debe sospechar ante cuadro sugerente de celulitis bacteriana de repetición, acompañada de prurito y con respuesta parcial a antibióticos, sobre todo si existe eosinofilia periférica. Precisa alto índice de sospecha, siendo necesaria la confirmación histológica para su diagnóstico. El uso de corticoides sistémicos ha demostrado ser muy beneficioso y suelen remitir con un solo ciclo corticoideo corto.

## COJERA EN LA INFANCIA, NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE

Juan Manuel Capelo Míguez

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, España

## Introducción y objetivos

La cojera dolorosa es una consulta pediátrica habitualmente limitada. Aunque las causas más frecuentes son los traumatismos y la sinovitis transitoria de cadera, existe una larga lista etiológica que es importante conocer para realizar un esquema diagnóstico organizado, ya que en algunos casos, como las causas infecciosas, se requiere un tratamiento urgente para evitar posibles secuelas

## Métodos

**Caso clínico:** Lactante de 17 meses afebril, con historia de cojera de 10 días de evolución que no mejora con reposo e ibuprofeno. No antecedente traumático. En la exploración presentar disminución de la longitud del paso con cojera derecha y desviación del tronco, así como una asimetría de miembros inferiores con aumento de la circunferencia de la pierna derecha sin disimetría en longitud. Columna y pelvis normal. Leucocitosis con predominio linfocitario y reactantes de fase aguda normales. Serologías de *Brucella*, *Mycoplasma*, *Borrelia*, Parvovirus B19, VEB, *Toxoplasma* y Hepatitis B y C negativas. Se realizó radiografía de miembro inferior derecho con imagen de discreta reacción perióptica en fémur derecho, con captación en tercio medio e inferior del muslo derecho en la gammagrafía, que orientaba como primera causa osteomielitis; pero ante la tórpida evolución tras recibir tratamiento con AINES y antibióticos intravenosos se realizó una tomografía axial computarizada urgente, en la que se observaba una solución de continuidad ósea compatible con fractura espiroidea-oblicua de la diáfisis femoral derecha. Tras el diagnóstico de la fractura, los padres recordaron un traumatismo previo.

## Resultados

La cojera constituye una consulta frecuente en los Servicios de Urgencias y Atención Primaria, que indica siempre patología, con una larga lista etiológica, por lo que es importante realizar una buena anamnesis, observación y exploración física de columna, pelvis y miembros inferiores para realizar la orientación diagnóstica.

## Conclusiones

La evolución tórpida de la cojera en el lactante y preescolar, obliga a reevaluar la anamnesis y realizar pruebas complementarias que determinen la etiología.



## COMPRESIÓN BRONQUIAL EXTRÍNSECA SECUNDARIA A MALFORMACIÓN VASCULAR CONGÉNITA. SLING DE LA ARTERIA PULMONAR

Ana Román Fernández, Marta Cano Cabrera, María del Carmen Cuadrado Caballero

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

### Introducción

La dificultad respiratoria aguda es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Pediatría. Aunque las causas más prevalentes son las infecciones respiratorias estacionales con buen pronóstico, hay casos en los que por la evolución tórpida debemos pensar que exista otra patología subyacente. Es importante tener en cuenta la edad del paciente y plantearnos posibles causas extrapulmonares que también puedan dar esta clínica. El caso clínico que presentamos es un ejemplo de una causa infrecuente de insuficiencia respiratoria aguda que puede aparecer en los primeros meses de vida y pasar desapercibida durante mucho tiempo.

### Resumen del caso

Lactante de 4 meses, estridor laríngeo intermitente no estudiado como único antecedente de interés, que consulta por dificultad respiratoria aguda de cinco días de evolución, afebril.

Exploración física: hipoventilación bilateral más marcada en hemitórax derecho, leve estridor inspiratorio y sibilancias espiratorias dispersas. Polipnea. Tiraje intercostal y supraesternal. Saturando al 93% con oxígeno ambiente. Soplo sistólico 2-3/6 panfocal. Juicio clínico: bronquiolitis moderada.

Radiografía de tórax: opacidad generalizada de hemitórax derecho, imagen compatible con atelectasia. Fibrobroncoscopia flexible: impronta de una posible compresión extrínseca en bronquio izquierdo y disminución progresiva del calibre del bronquio derecho. Ecocardiografía Doppler: CIA *ostium secundum* y origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda. TC de tórax con contraste: disminución del volumen de hemitórax derecho con desviación de estructuras mediastínicas hacia este lado. Se observa arteria pulmonar izquierda que se origina de arteria pulmonar derecha y cruza la tráquea posteriormente, agenesia de arteria lobar superior derecha. RNM torácica con contraste: confirmación de hallazgos anteriores.

Diagnóstico definitivo: *sling* de la arteria pulmonar izquierda. Tratamiento quirúrgico con reparación de la vía aérea y corrección de cardiopatía en el mismo acto.

### Conclusiones y comentarios

Los anillos vasculares son estructuras anómalas que rodean tráquea y/o esófago, y producen síntomas por compresión. Se deben a malformaciones congénitas derivadas del desarrollo anormal de los arcos aórticos primitivos en el embrión. Representan el 1% de todas las anomalías

vasculares. Suelen presentarse en las primeras semanas de vida con clínica respiratoria (estridor, disnea y tos perrruna) y en algunas ocasiones digestiva. Se clasifican en completos e incompletos (*slings*) en función de si rodean o no en su totalidad a la tráquea o al esófago. El más frecuente sería el *sling* tipo arteria pulmonar izquierda aberrante como ocurre en este caso. Es importante hacer un despistaje de malformaciones asociadas. El manejo es quirúrgico y el pronóstico dependerá de la afectación traqueal acompañante.



## CONDRODISPLASIA PUNCTATA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Andrés Tarragón Cros, José Isidro Cambra Sirera  
Hospital Lluís Alcanyis, Xàtiva, Valencia, España

### Introducción

Se presenta un caso de condrodisplasia *punctata*, un grupo de displasias esqueléticas de heterogénea manifestación y múltiples patrones de herencia. En nuestro paciente se identificó una forma autosómica recesiva ligada al cromosoma X, asociada a la deficiencia de la arilsulfatasa-E.

### Resumen del caso

Recién nacido de 2 días de vida que ingresa en neonatos procedente de maternidad por ictericia. Producto de un embarazo controlado, con una desproporción céfalocorporal detectada en la ecografía del tercer trimestre como único antecedente patológico. En dicha ecografía se detecta una longitud femoral correspondiente a 31 + 5 semanas de gestación, con un perímetro craneal correspondiente a 34 + 4 semanas, sin otras anomalías fetales.

Al quinto día de ingreso, tras haberse aplicado fototerapia simple, se resuelve la ictericia. En la somatometría se objetiva un peso de 3040 gr (percentil 25-50), talla de 46,5 cm (percentil 10-25) y un perímetro cefálico de 35,5 cm (percentil 90), advirtiéndose también una facies aplanada, fontanela anterior amplia y sutura metópica abierta, además del puente nasal aplanado.

Dada la talla baja en relación al perímetro craneal, junto a la morfología craneofacial, se decide realizar una serie ósea, encontrándose una calcificación del cartílago laríngeo y de los anillos traqueales, además de un patrón moteado en epífisis sacra, sin otros hallazgos. Se planteó por tanto el diagnóstico de condrodisplasia punctata, llevándose a cabo el estudio genético molecular, detectándose una deleción de 1,7 megabases en el cromosoma X compatible con las alteraciones descritas en dicha displasia. Posteriormente se detectó la mutación en la madre del paciente, quedando una hermana pendiente de estudio.

La condrodisplasia *punctata* tipo 1 ligada al cromosoma X (CDPX1) es un trastorno congénito del desarrollo del hueso y del cartílago, causada por una deficiencia en la arilsulfatasa E (ARSE). Se caracteriza por la aparición de un moteado epifisario en los huesos, braquitelefalangia e hipoplasia nasomaxilar. Aunque la mayoría de los varones afectados presentan una mínima morbilidad y los hallazgos esqueléticos mejoran con la edad, algunos pueden tener problemas médicos significativos que incluyen compromiso respiratorio, inestabilidad y estenosis cervical, pérdida auditiva por conducción y neurosensorial y un desarrollo cognitivo alterado.

## Conclusiones y comentarios

La CDPX 1 se transmite ligada al cromosoma X, de forma que los varones padecerán la enfermedad y las mujeres serán portadoras de la misma. Los varones que padecen la enfermedad transmitirán la mutación a todas sus hijas y a ninguno de sus hijos. El *screening* prenatal es posible en las familias afectas, por lo que puede realizarse consejo genético.

## CORTICOIDES TÓPICOS COMO ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN LA DERMATOSIS AMPOLLOSA IGA LINEAL DE LA INFANCIA

Juan Gimeno Ballester, Francisco Gil Sáenz, Marta Fernández Galar, Conchita Ros Martín, Gabriel Durán Urdániz, Ana Cabria Fernández  
*Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España*

### Introducción

La dermatosis IgA lineal de la infancia (DAIL) es un trastorno autoinmunitario poco frecuente. Su etiología es desconocida, aunque se ha relacionado con fármacos, infecciones, enfermedades inmunológicas y procesos linfoproliferativos. El tratamiento de elección es la dapsona, aunque también existen otros tratamientos alternativos que pueden ser utilizados en caso de ineficacia o contraindicación.

### Resumen del caso

Paciente mujer de 6 años consulta por lesiones ampollas periorales de 2-3 días de evolución. Algún vómito

aislado, no diarrea. No fiebre. No otra sintomatología. No antecedentes de interés. A la exploración física se observan lesiones ampollas de contenido claro de pequeño tamaño. Resto anodino. Ante la sospecha de impétigo ampolloso se recoge cultivo (informado posteriormente como negativo) y se inicia tratamiento con mupirocina tópica durante 10 días.

Reconsulta al mes porque han seguido apareciendo lesiones ampollas. Refiere además prurito en cuero cabelludo. A la exploración física se observan lesiones vesícula-ampollas a tensión en zona supraciliar, malar y glútea, junto con alguna lesión cicatricial. En región cervical posterior y occipital presenta eritema descamativo con signos de rascado.

Se realiza interconsulta a dermatología que valora el cuadro como erupción solar polimorfa y liquen simple crónico. Se solicitan estudios analíticos incluyendo protoporfirinas en sangre y porfirinas en orina de 24 horas, que son normales. Se inicia tratamiento con metilprednisolona tópica 0,1% cada 12 horas en lesiones cutáneas y clobetasol en champú para lesiones de cuero cabelludo.

A los diez días reconsulta por lesiones anulares eritematosas discretamente induradas en la espalda, codos y abdomen. Se realiza biopsia cutánea. El análisis anatomopatológico muestra una dermatitis ampollosa subepidérmica con neutrófilos y positividad lineal IgA en la zona de la membrana basal de la epidermis en estudio de inmunofluorescencia, compatible con DAIL.

Se decide iniciar tratamiento con dapsona, realizando previamente determinación de G6PDH. La analítica es compatible con déficit moderado de G6PDH, por lo que se decide no tratar con dapsona y se pauta tratamiento con metilprednisolona tópica.

Cuatro semanas después se comprueba evolución muy favorable, con desaparición de las lesiones sin aparición de nuevos elementos, quedando únicamente algún elemento residual hipopigmentado en zona facial.

### Conclusiones y comentarios

La DAIL es una enfermedad muy poco frecuente, pero es una patología a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las enfermedades ampollas en la infancia. La anatomía patológica es esencial para el diagnóstico. En los casos en los que no es posible el tratamiento con dapsona los corticoides tópicos pueden ser una alternativa.

## DIABETES INSÍPIDA NEFRÓGÉNICA POR MUTACIÓN DEL GEN DEL RECEPTOR DE LA ARGININA VASOPRESINA TIPO 2

José Ramón Blesa Bodegas, Esther Aguilera Rodríguez, Lucía Rodríguez Díez, Álvaro Vázquez Pérez, Blanca Molina Cuevas, José María Gómez Vida  
*Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada, España*

### Introducción

La consulta por poliuria en el niño es relativamente infrecuente. En esta situación la diabetes *mellitus* es la primera circunstancia que debe descartarse, tras lo que consideraremos, entre otras, la diabetes insípida (DI). En ella hay una incapacidad de reabsorber agua en el túbulo colector renal, acción mediada por ADH. El déficit de esta hormona (DI central) o su falta de acción (DI nefrogénica) son sus posibles causas.

### Resumen del caso

Lactante de dos meses que ingresa por fiebre de 10 días. En sus antecedentes personales destaca ingreso en las primeras semanas de vida por deshidratación hipernatémica y aumento de diuresis con gran avidez por las tomas, circunstancias que se vuelven a repetir en el ingreso actual. A la exploración presenta deshidratación moderada y bajo peso por debajo del percentil 3, sin focalidad infecciosa.

Analítica: Anemia hipocrómica e hipernatremia de 148 mEq/l. La osmolaridad sérica fue de 340 mOsm/l y 174 mOsm/l la urinaria. Con la sospecha de DI se realizaron TAC Craneal y ecografía renal: normales.

Prueba de sed: A las 12 horas de iniciarse había perdido el 4% de peso y las osmolaridades séricas y urinarias eran de 324 y 308 mOsm/l respectivamente. La administración de desmopresina no modificó el ritmo de diuresis, con osmolaridades de 344 sérica y 316 urinaria: concluyendo diagnóstico de DI nefrogénica.

La genética de esta entidad en el 90% de los casos es ligada al cromosoma X, por mutaciones del gen codificante del receptor V2 de la vasopresina (AVPR2), manifestándose en el varón. Hay formas autosómicas recesivas y dominantes, ligadas a mutaciones del gen de la aquaporina 2, que afectan a pacientes de ambos sexos.

En nuestro caso, el estudio genético demostró una mutación en el exón 2 del gen AVPR2 en c.501\_510 dup10 mutación que no había sido descrita previamente. El estudio genético de los padres no mostró la citada alteración.

### Conclusiones y comentarios

Importancia de la historia clínica en el diagnóstico: el motivo de ingreso fue fiebre, pero la historia resaltaba la existencia de "avidez por las tomas desde siempre" y "frecuentes cambios de pañales" que la madre no asociaba a nada patológico.

La necesidad de estrecha supervisión durante la prueba de sed, sobre todo en el lactante pequeño como en nuestro caso, con control de diuresis y peso, para adelantar o atrasar el momento de la administración de desmopresina y de suspensión de la prueba.

Importancia del estudio genético para un correcto consejo genético.

## DIVERTICULITIS DE MECKEL, A PROPÓSITO DE UN CASO

Pedro Nicolás González Flores<sup>1</sup>, Luis Gómez Alcaráz<sup>1</sup>, Vanesa Villamil<sup>2</sup>, Carmen María González Alvarez<sup>1</sup>, Marina Monzú García<sup>1</sup>, Sonia Gómez Soler<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca, Murcia, España*

<sup>2</sup> *Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción

El divertículo de Meckel es un divertículo verdadero, se origina por obliteración incompleta del conducto onfalomesentérico. Cuando es sintomático puede dar dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal u obstrucción intestinal. Es la anomalía congénita más frecuente dentro del tracto gastrointestinal. Se ha estimado una prevalencia de 1,2-2% en población general. Con relación hombre-mujer 2:1.

### Resumen del caso

AF: sin interés. AP: gestación, cesárea (por no progresión) y periodo neonatal normales. Adecuada ganancia ponderal. GEA con 26 días de vida por Rotavirus.

EA: lactante de 5 meses, consulta en urgencias por 7 episodios de vómito de 1 hora de evolución. Tras el primer vómito, hipotonía generalizada durante 10 segundos, quedando somnoliento posteriormente. Deposiciones normales. Rechazo de las tomas durante todo el día.

EF: afebril. Peso 8300 g. FC 187 lpm. TA 91/55 mmHg. FR 60 rpm. MEG. Palidez y frialdad cutánea, aspecto grisáceo. Relleno capilar 2 segundos. FANT. Quejido espiratorio continuo. ABD: duro y doloroso. No masas ni megalias. Pulsos +. SN: Glasgow 10 (AO 2; RV 4; RM 4). Resto normal.

En urgencias ante signos de mala perfusión, expansión con SSF. Extracción de analítica destacando, acidosis respiratoria (ph 7,22, pCO<sub>2</sub> 58, HCO<sub>3</sub> 23.7, lactato 2,3 mmol/l), con PCR y PCT negativas, resto de bioquímica y hemograma normales. Hemocultivo (negativo). Punción lumbar (sin éxito). Ante la sospecha de abdomen agudo se realiza placa de abdomen tumbado (sin alteraciones) y ecografía abdominal (sugestiva de invaginación intestinal íleo-cólica. No líquido libre).

Se repite ecografía, con administración de sueroenema para desinvaginar (informada como efectivo).

Por persistir mal estado con empeoramiento progresivo, se realiza nueva placa de abdomen (sin alteraciones), entonces proyección en bipedestación (niveles hidroaéreos y neumoperitoneo).

Laparotomía exploradora urgente: divertículo de Meckel, adyacente a meso del colon ascendente, inflamado y perforado, con tres bridas congénitas pegadas a la pared abdominal que producen una hernia interna.

## Conclusiones y comentarios

Caso de diverticulitis de Meckel atípico, por presentarse como abdomen agudo, en un lactante de 5 meses. Clínicamente compatible con sepsis, la única alteración analítica es acidosis respiratoria. Se realizan dos radiografías de abdomen AP tumbado (normales) y una en bipedestación (patológica). El diagnóstico final fue invaginación intestinal (2ª a Meckel) con perforación intestinal al desinvaginar hidrostáticamente.

Recordar el divertículo de Meckel como etiología de un dolor abdominal agudo en paciente pediátrico, así como la importancia de realizar una radiografía de abdomen en bipedestación en caso de abdomen agudo (si es un lactante, tomándolo por las axilas).

## DOLOR LUMBAR EN PEDIATRÍA. REVISIÓN DE UNA SERIE DE 4 CASOS

Leire Castaños Lasa, Concepción Salado Marín, Sara Hermoso Borrajo, Henar Arranz García, Juan Ignacio Montiano Jorge, Juan Ramón de Dios Jiménez de Aberasturi

*Hospital Universitario de Álava-Txagorritxu, Vitoria, Álava, España*

### Introducción

La lumbalgia es infrecuente en niños pequeños aumentando hacia la adolescencia. Su diagnóstico diferencial es amplio, desde las causas más frecuentes, inespecíficas y leves, hasta procesos graves infecciosos, inflamatorios, traumáticos o tumorales. Presentamos una serie de 4 casos ingresados de junio a agosto de 2014.

### Resumen del caso

**Caso 1:** niña 27 meses, lumbalgia de 15 días de evolución. Afebril, sin antecedentes infecciosos ni traumáticos. Dolor al iniciar actividad física y ocasionalmente nocturno. Exploración: llamativa rigidez lumbar, contractura muscular paravertebral, molestias a la palpación sacroiliacas. Laséguè y Goldthwait positivas. Pruebas complementarias (PC): analítica sanguínea, marcadores inflamatorios, tumorales y reumatoideos: negativos. Radiografía lumbar, ecografía abdominal, gammagrafía ósea: negativas. RMN: hernia discal paracentral derecha L3-L4.

**Caso 2:** niña 30 meses, coxalgia derecha de 15 días evolución, febrícula al ingreso. Antecedentes: estomatitis un mes

antes, cojera posterior autolimitada en días, reapareciendo 2 semanas después. Exploración: dolor palpación sacroiliacas y apófisis espinosas lumbares, limitación flexión lumbar; resto normal. PC: PCR 40mg/l HRF: leucocitos: 11.000/mm<sup>3</sup> (N 58%). Radiografía lumbosacra, ecografía caderas: normales. Ingreso iniciándose cefotaxima + cloxacilina endovenosas. Gammagrafía ósea: foco hipercaptador en L2 compatible espondilodiscitis.

**Caso 3:** niño 13 años, sobrepeso, dolor sacro-coxígeo de 3 semanas, en sedestación y al deambular; ejercicio físico dos días antes, sin traumatismo o esfuerzo importantes. PC: analítica sanguínea, orina, radiografías lumbar-sacroiliacas, ecografía: normales. Persiste dolor solicitando RMN: cambios postraumáticos compatibles con fractura, edema partes blandas adyacentes y angulación anterior importante de últimas vértebras coccígeas.

**Caso 4:** niña 10 años, lumbalgia de unas tres semanas, irradiada a glúteos y coxalgia bilateral. Dolor mecánico que empeoraba al extender columna y por la noche. Afebril, comienzo dolor cuando realizaba un curso de tenis, no traumatismo evidente ni síntomas sistémicos. A los 15 días radiografía pelvis normal, ecografía caderas compatible con sinovitis. Ingresos por aumento del dolor. Exploración: postura antiálgica, dolor palpación apofisis espinosas L4-L5, contractura paravertebral. Láseguè no valorable por dolor; limitación dolorosa movimientos activos-pasivos caderas, dolor inguinal. Exploración neurológica: EEII fuerza y reflejos normales, deambulación no se explora por dolor, resto normal. PC: analítica sanguínea y orina, Rx caderas y columna, normales. RMN: lesión en cono medular y área de hiperseñal en cordón medular dorsal. Remitido a centro de referencia para completar estudio que fue compatible con glioma de alto grado.

## Conclusiones y comentarios

Nuestros casos son representativos del dolor lumbar de origen orgánico. Como se describe en la literatura, destacamos la persistencia del dolor, su presentación nocturna y la exploración patológica como signos de alarma. Resaltamos la importancia de una minuciosa anamnesis y exploración física apoyándonos de manera escalonada en las pruebas complementarias necesarias para un diagnóstico e intervención precoces.

## DOS EXPRESIONES DE UNA MISMA ENFERMEDAD: NET Y STEVEN-JOHNSON

Juan Manuel Capelo Míguez

*Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, España*

### Introducción y objetivos

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son toxicodermias raras, potencialmente letales, que constituyen un espectro de la misma entidad.

La incidencia estimada es de 2 a 7 casos por millón de habitantes/año.

Ambas se desencadenan principalmente por fármacos, y su característica principal consiste en la necrosis cutánea extensa junto con desprendimiento epidérmico.

Se clasifica exclusivamente según el porcentaje de superficie corporal afectada, pudiendo dividir el espectro clínico en tres grupos: el SSJ (menos del 10%), síndrome de solapamiento SSJ-NET (10 al 30%), y NET (superior al 30%).

Las manifestaciones clínicas se inician con una fase prodrómica unos días previos al desarrollo de lesiones cutáneas típicas (máculas con centro purpúrico, en diana atópica y ampollas), presentando una distribución simétrica. Existe participación mucosa en aproximadamente el 90% de los casos.

Una biopsia cutánea es útil tanto para confirmar el diagnóstico como para excluir otras patologías semejantes.

El único tratamiento eficaz es el de soporte. No hay tratamientos establecidos para SSJ/NET.

Su mortalidad, estimada en un 25% de los casos, es mayor cuanto más severa es la enfermedad.

### Métodos

Presentamos dos pacientes de seis años de edad. El primero ingresa con un *rash* máculo eritematoso, precedido de un cuadro febril con odinofagia y conjuntivitis. Durante su ingreso las lesiones mucocutáneas empeoran, aparecen lesiones ampollas con Nikolsky dudoso, que abarcan hasta un 65% de superficie corporal, y lesiones oculares costrovesiculosas, decidiéndose traslado a centro de referencia. No se encontró agente causal, salvo antecedente de toma de ibuprofeno al inicio del cuadro. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de NET, siendo serologías y cultivos negativos.

El segundo ingresa por cuadro febril de 24 horas de evolución asociado a un rash cutáneo pruriginoso con vesículas periorales y conjuntivitis. Presenta una extensión de hasta 20% de la superficie corporal, con evolución favorable. Entre las pruebas diagnósticas destacó la positividad para *Mycoplasma* siendo el resto de serologías y estudios negativos. Se establece diagnóstico de SSJ.

### Resultados

En ambos pacientes se estableció tratamiento de soporte y oftalmológico.

Actualmente se encuentran a seguimiento nuestro y por oftalmología con buena evolución.

### Conclusiones

Ante un paciente con afectación del estado general, *rash* extenso y antecedente de toma de fármaco o cuadro febril es importante hacer el diagnóstico diferencial con SSJ/NET, para realizar una evaluación rápida tanto del factor causal como de la severidad, e iniciar tratamiento de soporte precoz.

## ECCEMA VARICELIFORME DE KAPOSI COMO COMPLICACIÓN DE DERMATITIS ATÓPICA GRAVE COLONIZADA POR *STAPHYLOCOCCUS AUREUS* METICILIN-RESISTENTE (MRSA)

María Eli Valerio Alonso, Carmen Jovani Casano, Belen Romagosa Sánchez Monge, Sarabel Povo Martin, Alejandra Nebot Martin

Hospital General de Castellón, España

### Introducción

La dermatitis atópica (DA) es la inflamación crónica de la piel más común, de etiología multifactorial y que predispone a colonización por microorganismos, como el VHS I/II. Las primoinfecciones en pacientes con DA severas o de inicio precoz tienen mayor riesgo de complicación. Últimos estudios demuestran que pacientes con DA y antecedentes de EH presentan mayor riesgo de colonización por MRSA y que este perpetúa la inflamación por aumento en la expresión de proteínas de unión de ácidos grasos.

### Resumen del caso

Lactante de 18 meses que acude por fiebre y empeoramiento del brote de DA. En la exploración se objetivan numerosas vesículas umbilicadas sobre base eritematosa que confluyen dejando zonas denudadas con áreas hemorrágicas y costras impetiginizadas en abdomen, extremidades y cara. No se evidencian adenopatías. Se inicia corticoterapia, amoxicilina-clavulánico y antihistamínicos pautados. A las 48 horas dermatología recoge muestras de piel lesionada, que muestran colonización de los núcleos de los queratinocitos, cambios compatibles por infección por VHS por lo que se inicia tratamiento con Aciclovir i.v. y se suspende corticoterapia. Tras aislarse MRSA en frotis periféricos se cambia a teicoplanina.v y se realizan curas con mupirocina tópica. Tras 4 días de Aciclovir, la fiebre cede durante 48 horas y disminuyen los parámetros infecciosos, sin embargo a los 7 días presenta pico febril de 41.º, que requiere ingreso en UCIP por sospecha de sepsis (12060 leucocitos (N:71%), PCR: 197mg/l y PCT: 58,32ng/ml. Se inicia tratamiento empírico con vancomicina, cefazidima y clindamicina. Crece *Pseudomonas aeruginosa* en hemocultivo por lo que se mantiene monoterapia con ceftazidima i.v. hasta completar 14 días. Se realiza RAST para detección de sensibilización alimentaria y se retiran los alimentos más implicados (leche, huevo y frutos secos). Estudio inmunológico normal. A los 15 días de ingreso se positiviza IgG VHS I/II.

Se inicia tratamiento con zinc, vitaminas liposolubles y dieta hipercalórica e hiperproteínica para mejorar su estado de desnutrición. Mejoran lesiones, aspecto general y disminuyen los parámetros infecciosos por lo que se decide alta hospitalaria a los 23 días, con antihistamínicos orales y curas tópicas

### Conclusiones y comentarios

El manejo de un brote grave de DA debe de ser multidisciplinar, es importante pensar en una posible sobreinfección

herpética en pacientes que no responden al tratamiento habitual. Actualmente no se recomienda el uso de dietas de exclusión de manera rutinaria, es importante considerar la posibilidad de que un alérgeno alimentario pueda actuar como factor desencadenante del brote en casos de DA rebeldes al tratamiento.



## ECTIMA GANGRENOSO EN LACTANTE CON INFECCIÓN POR INFLUENZA A

Leire Castaños Lasa, Juan Ignacio Montiano Jorge, Gisela Muñoz García, Sara Hermoso Borrajo, Henar Arranz García, Concepción Salado Marín  
Hospital Universitario de Álava-Txagorritxu, Vitoria, Álava, España

### Introducción

La fiebre, en el contexto de un cuadro infeccioso, es una consulta muy frecuente en Pediatría. Normalmente se trata de procesos banales que se resolverán satisfactoria-

mente, pero en ocasiones nos plantean un reto diagnóstico para el que tenemos que estar preparados.

### Resumen del caso

Se presenta el caso de una niña de 17 meses ingresada por cuadro febril de una semana de evolución asociado a sintomatología catarral y en tratamiento con amoxicilina oral desde hacía 4 días. Ante la persistencia de la fiebre se realiza hemograma donde se objetiva Neutropenia (100N) por lo que ingresa para valoración clínica evolutiva y estudio.

Sin antecedentes familiares ni personales de interés y una exploración física anodina. Se amplía el estudio con radiografía de tórax (imagen de bronquitis), PCR de virus respiratorios y hemocultivo y se indica cobertura empírica con amoxicilina-clavulánico iv. Al segundo día de ingreso se detecta en la exploración, edema y eritema marcado de labio mayor izquierdo, con lesión de 1x1 cm con base negruzca endurecida, dolorosa, y flictena superficial junto con microadenias inguinales bilaterales (**Figura**).

Se recogió cultivo de lesión cutánea y se instauró antibioterapia de amplio espectro con imipenem. La fiebre cedió en 48 horas. En la muestra creció *Pseudomonas aeruginosa*, añadiéndose tratamiento tópico según antibiograma.

Desde punto de vista infeccioso, el hemocultivo fue negativo y se halló PCR positiva a Influenza A. Se mantuvo tratamiento endovenoso durante 14 días. La evolución clínica de la paciente fue favorable, con reepitelización de la lesión cutánea y negativización del cultivo. Se realizó estudio de inmunidad siendo normal.



### Conclusiones y comentarios

El ectima gangrenoso es una forma característica de presentación de septicemia por *Pseudomonas aeruginosa*. Aunque también existe la forma no bacteriémica, en donde la lesión se desarrolla en el sitio de entrada de la bacteria. Suele presentarse en pacientes con enfermedades crónicas o con compromiso de la inmunidad aunque existen casos aislados de pacientes inmunocompetentes. El pronóstico de los pacientes en los que la infección por *Pseudomonas* precipitó el ectima gangrenoso en ausencia de bacteremia es significativamente mejor que en aquellos pacientes con manifestaciones de septicemia, en los que la mortalidad es elevada. Nuestro caso se trata de una paciente inmunocompetente pero el cuadro gripal, probablemente, esté detrás de la neutropenia transitoria y de la complicación que supuso el ectima gangrenoso. Destacamos la importancia de una exploración física detallada desde el primer momento, para detectar cualquier alteración y la instauración de antibioterapia precoz.

### EL TORTICOLIS ES UN SIGNO, NO UN DIAGNÓSTICO

Marta Vilaplana Lozano, Carolina Torres Chazarra, María Pina i Jover

*Hospital General Universitario de Elda, Alicante, España*

### Introducción

El tortícolis es un hallazgo infrecuente en niños menores de 5 años, en cuya etiopatogenia pueden subyacer múltiples causas. Nuestro objetivo es reseñar las diferentes etiologías implicadas en el desarrollo de tortícolis en edad pediátrica a través de un caso clínico, para poder diagnosticarlas con exactitud y tratarlas de forma específica.

### Resumen del caso

Niña de 3 años, con antecedente de tortícolis congénito resuelto de forma completa con tratamiento rehabilitador, que acude a Urgencias por tumoración dolorosa en región laterocervical izquierda y tortícolis de 5 días evolución. Al inicio del cuadro presentaba fiebre asociada, que había desaparecido tras 5 días de tratamiento con amoxicilina-clavulánico. A la exploración física presentaba regular estado general, irritabilidad, lateroflexión cervical izquierda y rotación derecha, adenoflemón laterocervical izquierdo e hiperemia orofaríngea con amígdalas hipertróficas sin exudados.

Se realizaron hemograma, bioquímica, serología, hemocultivo, frotis faríngeo y Mantoux, que no mostraron hallazgos relevantes salvo leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. En la ecografía cervical se hallaron adenomegalias laterocervicales bilaterales, sin necrosis ni abscesificación. En la radiografía torácica y cervical se objetivó como hallazgo inesperado una distancia atlo-axoidea de 4.9 mm, compatible con subluxación rotatoria atlo-axoidea no traumática o síndrome de Grisel.

Encontramos como causas del tortícolis tanto el adenoflemón como la subluxación atlo-axoidea, estableciendo tratamiento específico para ambas entidades (antibioterapia y corticoterapia y collarín blando). La subluxación se redujo espontáneamente en 4 días y Rehabilitación recomendó mantener el collarín durante 1 mes y posteriormente hacer una retirada progresiva.

### Conclusiones y comentarios

En niños mayores de 2 años la causa más frecuente de tortícolis es el tortícolis paroxístico benigno y el secundario a causa infecciosa, oftalmológica y tumoral. El síndrome de Grisel es una rara situación que debe diagnosticarse precozmente para evitar complicaciones neurológicas y estéticas. Existen varias hipótesis acerca de su etiología, confluyendo todas ellas en la existencia de una hiperlaxitud ligamentosa y/o espasmo muscular importante probablemente secundarios a un proceso inflamatorio de los tejidos circundantes, por lo que debemos estar alerta en caso de intervención de cabeza y/o cuello o proceso infeccioso o inflamatorio recientes. Su tratamiento comprende tanto el del proceso infeccioso si está presente, la corrección de la deformidad ósea y la prevención del daño neurológico. Por lo tanto, en un paciente con tortícolis debemos buscar la causa subyacente y descartar patología grave que requiera tratamiento urgente y específico para evitar posibles secuelas.

### EMPLEO DE OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO (OAF) EN PLANTA FUERA DE LA BRONQUIOLITIS

Sara Hermoso Borrajo, Leire Castaños Lasa, Henar Arranz García, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge, Mirian Garmendia Elizalde  
*Hospital Universitario de Araba. Álava, España*

### Introducción y objetivos

Múltiples publicaciones muestran la OAF como un soporte seguro, aplicable en plantas de hospitalización donde se pueda mantener un estrecho control, y con resultados asociados al descenso de la ventilación invasiva. La mayoría de los trabajos se han centrado en pacientes con bronquiolitis. En nuestro hospital la empleamos en tanto en bronquiolitis como en otras insuficiencias respiratorias. Nuestro objetivo es describir los pacientes con el diagnóstico de asma y compararlos con un grupo de bronquiolitis (BI) que ha precisado OAF.

### Métodos

Revisión de las historias clínicas de 16 pacientes tratados en 2013-14 con OAF en planta, mayores de 2 años. Hemos recogido datos de sexo, edad, peso, flujo máximo, FiO<sub>2</sub> máxima, variación de la frecuencia respiratoria (FR) y la frecuencia cardíaca (FC) previa y entre las 3 y 6 horas del inicio, días de OAF, días de ingreso, traslado a UCI. Hemos comparado la FiO<sub>2</sub> máxima, los días de empleo

del soporte y la estancia con un grupo de 24 pacientes tratados con OAF y diagnosticados de bronquiolitis (menores de dos años, primer episodio...).

## Resultados

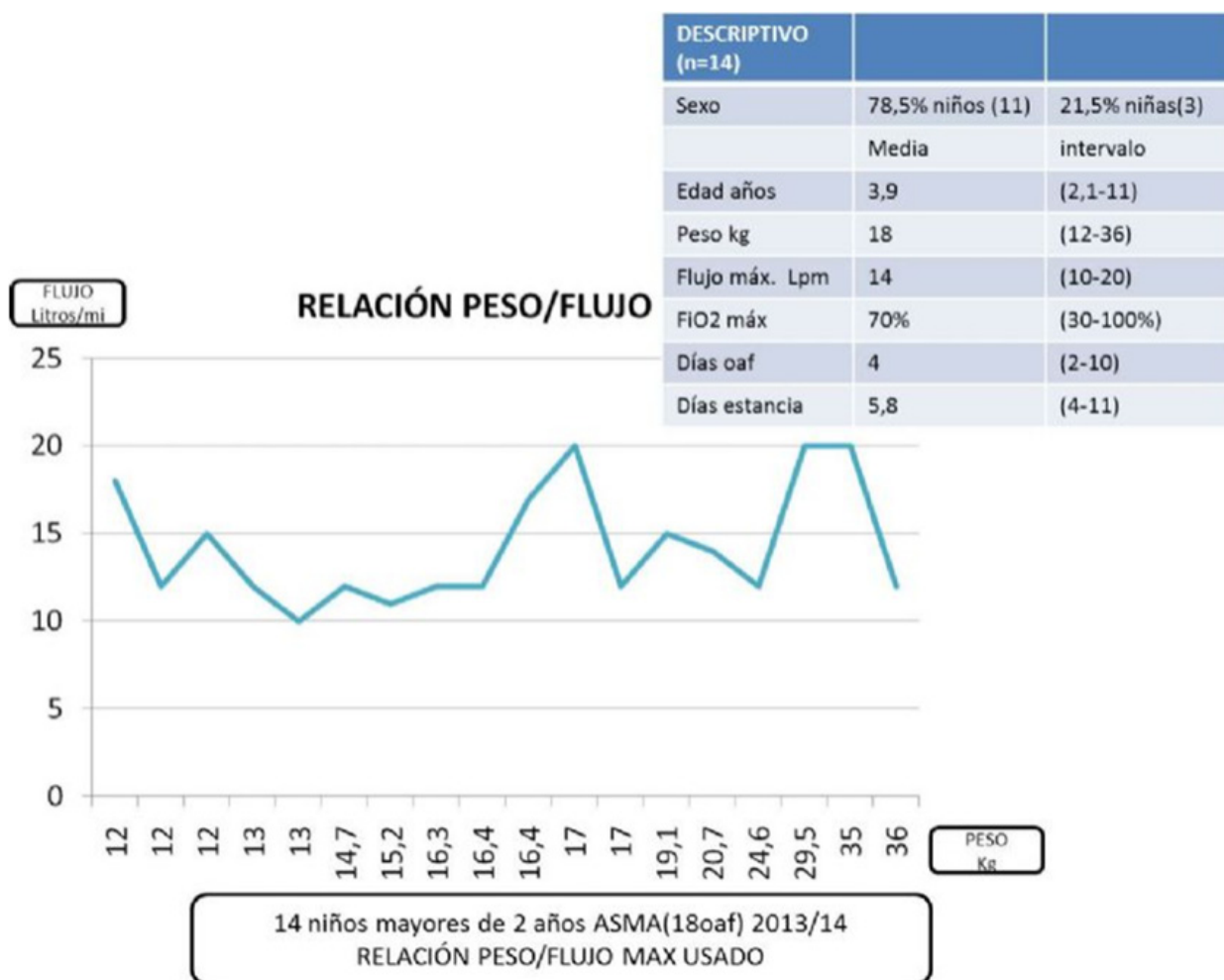
Se ha utilizado la OAF en 28 ocasiones. Se han retirado del estudio un paciente con síndrome de Ret y otro con PCI que lo han usado en 7 y 3 ocasiones respectivamente. Se ha empleado la OAF en 18 ocasiones, en 14 pacientes, 13 diagnosticados de asma, y uno con un primer episodio. El 35,7% (5) estaban con tratamiento de base al ingreso. Descriptivo y relación peso/flujo (**Figura**). FR previa: 45,7 / FR 3-6h: 35,6 (p = 0,005). FC previa: 145,6 / FC3-6h: 122,3 (p = 0,002).

FiO<sub>2</sub> en asma:70,5% / FiO<sub>2</sub> en BI:52% (p = 0,004). Días OAF en asma: 4/días OAF en BI:4,9 (p = 0,26). Días de estancia en asma:5,8 /días de estancia en BI:9,25 (p = 0,0003).

No hubo traslados a cuidados intensivos.

## Conclusiones

Esta pequeña serie de pacientes mejora de su distrés objetivamente, sin poder determinar el papel que juega la OAF, ya que los tratamientos universalmente aceptados (broncodilatadores, corticoides) han mostrado su eficacia. La ventaja que hemos observado, una vez controlado el distrés, es el poder aportar una alta FiO<sub>2</sub> (significativamente mayor que en la bronquiolitis), de forma segura y cómoda, mientras el paciente puede comer, beber, etc. No hemos observado más duración del empleo del soporte en el asma que en la bronquiolitis. Destacamos que los flujos máximos empleados en estos pacientes, se mueven entre 10 y 20 litros, suficientes en nuestra serie.





## ENFERMEDAD DE KAWASAKI ATÍPICA ASOCIADA A INFECCIÓN POR ROTAVIRUS

Victoria Eugenia Reinaldo Royo, María Luisa Vargas López, María José Lorenzo Montero, José Manuel Rumbao Aguirre, Fernando Fernández Gutierrez, Ramiro Álvarez Marcos  
*Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España*

### Introducción

La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño. Su etiología es desconocida, apareciendo fundamentalmente en niños menores de 5 años. Constituye la principal causa de cardiopatía adquirida en la infancia. Distintos agentes infecciosos como rotavirus, citomegalovirus y virus respiratorios podrían participar en su etiopatogenia en individuos genéticamente predispuestos. El término de EK atípico hace referencia a una presentación clínica poco habitual. Presentamos un caso de EK atípico secundario a infección por rotavirus.

### Resumen del caso

Niño de 20 meses que acude por síndrome febril de 3-4 días de evolución y exantema maculo eritematoso distribuido en tronco y parte proximal de extremidades inferiores. Presenta mal estado general con edema palpebral bilateral importante, edemas en dorso de manos y pies y labios eritematosos. Abdomen doloroso a la palpación con signos sugestivos de irritación peritoneal. Se acompaña de vómitos y deposiciones de consistencia disminuida. Es valorado por cirugía pediátrica por posible abdomen agudo, descartado por examen físico y pruebas de imagen. Entre las pruebas complementarias realizadas destacan leucocitosis con neutrofilia, PCR 264 mg/l, procalcitonina 33 ng/l, proteínas totales 33 ng/l, albumina 2.3, Rotavirus en heces positivo y ecocardiografía con derrame pericárdico mínimo.

Tras la corrección de la hipoalbuminemia con furosemina y albumina desaparecen casi en su totalidad los edemas. Ante la persistencia de picos febriles, los datos clínicos y analíticos se plantea el diagnóstico de EK atípico asociada a gastroenteritis por Rotavirus iniciando tratamiento con inmunoglobulina inespecífica intravenosa a 2g/kg en dosis única y AAS. Desaparición de la fiebre a las 48 h de iniciada la perfusión, con normalización clínica y analítica. Los controles ecocardiográficos a las 4 semanas de evolución resultaron normales.

### Conclusiones y comentarios

Importancia del diagnóstico diferencial con la enfermedad de Kawasaki ante cuadros sugestivos de infección con evolución no habitual.

Destacar la asociación entre enfermedad de Kawasaki y gastroenteritis aguda por rotavirus.

Reservar el diagnóstico de EK atípica para cuando se presente con clínica poco habitual: abdomen agudo, derrame o afectación renal

Necesidad del diagnóstico y tratamiento precoz de la enfermedad de Kawasaki para evitar el desarrollo de complicaciones cardíacas.

## ENFERMEDAD DE KAWASAKI. UNA REVISIÓN DE 5 AÑOS DE LAS CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS Y EVOLUTIVAS EN NUESTRO CENTRO

Miguel Alcaraz Saura, María del Pozo Carlavilla, Sara Francés Tarazona, Carlos Pérez Cánovas  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

### Introducción y objetivos

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis cuyo diagnóstico se basa en criterios clínicos y asocia unas alteraciones analíticas que lo apoyan. La principal complicación, cuya aparición marca el pronóstico, son los aneurismas coronarios. Nos proponemos describir las características epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes ingresados en nuestro centro con diagnóstico al alta de EK.

### Métodos

Realizamos un análisis retrospectivo descriptivo de los datos recogidos en la historia clínica de los pacientes ingresados por este motivo durante el periodo enero 2009-abril 2014.

### Resultados

Revisamos 37 casos, que suponen los ingresos en un periodo de 5 años y 4 meses. 67% de sexo varón, edad < 5 años: 87%. La media de edad es de 3 años. Estacionalidad anual con una incidencia del 75% en los meses de invierno-primavera. Aunque todos presentaron fiebre, el 84% cumplía el criterio clásico de 5 días o más de duración. En cuanto a la presencia de datos clínicos clásicos: Conjuntivitis: 91%, exantema: 82% (40% maculopapular, seguido de escarlatiniforme 32% y urticariforme y dermatitis del pañal), lengua aframbuesada: 48%, edema de miembros y adenopatía ambos 30%. Descamación periungueal: 38%. El 19% asoció artralgias. 11% asoció cuadro digestivo. Trombocitosis en periodo subagudo de > 300 000: 95%, leucocitosis > 15000: 57% PCR > 7mg/dl: 62% (media 13mg/dl), VSG > 100: 62%. Formas clásicas/atípicas: 50%, según criterios diagnósticos clínicos clásicos. Un paciente asoció una hepatitis colestásica. Otro paciente desarrolló ascitis y epididimitis que se resolvieron con el tratamiento.

El 95% fue tratado con inmunoglobulinas, precisando el 21% una segunda tanda de administración. Un paciente precisó corticoides e infliximab, en el contexto de un cuadro refractario, representando el único *exitus* de la muestra. El 57% había recibido antibiótico oral de forma

ambulatoria. Al 43% se le administró antibiótico durante el ingreso hospitalario.

Se realizó ecocardiograma a la totalidad de la muestra, detectando aneurismas en 22% de los afectados. Curación sin secuelas: 95%.

## Conclusiones

El diagnóstico de EK continua siendo eminentemente clínico, de ahí la importancia del estudio de sus características. No encontramos, salvo en la diferencia en porcentaje de cuadros atípicos, grandes distinciones en nuestro estudio en relación a otras revisiones similares en la literatura a nivel epidemiológico, ni en la actitud terapéutica. El diagnóstico fundamentado en lo clínico y la necesidad de un tratamiento precoz hacen preciso un estudio y análisis frecuente de sus variables clínicas.

## ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Cristina M<sup>a</sup> Alfaro Izaola, Josefa Barrio Torres, Beatriz Martínez Escribano, Elena Díaz Velázquez, Carlos Daniel Grasa Lozano, Lorena Costales García  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una patología cada vez más diagnosticada en la edad pediátrica. El propósito de nuestro estudio fue revisar los pacientes con esta patología diagnosticados en nuestro centro.

### Métodos

Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas, recogiendo las características clínico-epidemiológicas, evolución y tratamiento de los pacientes pediátricos diagnosticados de EII en nuestro centro.

### Resultados

Se documentaron 8 casos, 7 Enfermedad de Crohn (EC) y 1 Colitis Ulcerosa (CU). El 62,5% fueron varones (5/8). La mediana de edad al diagnóstico fue de 11 años (RIC: 5-14). Todos de nacionalidad española. El 62,5% fueron diagnosticados desde el ámbito de urgencias, con un tiempo medio de retraso al diagnóstico de 4.5 (DS 3,9) meses. Clínica al diagnóstico: dolor abdominal en 87,5% (7/8) asociando diarrea en el 75% (6/8) y pérdida ponderal en el 62,5% (5/8). Solo uno de nuestros pacientes presentó clínica perianal. Todos presentaron aumento de reactantes de fase aguda (PCR) y elevación de calprotectina en heces (> 500mg/kg) asociando leucocitosis el 62,5% y anemia ferropénica el 75%. Solo 3 de ellos tuvieron un PCDAI > 30. Localización: en 87,5% hubo afectación ileal. 3 pacientes presentaron afectación pancolónica, de íleon terminal y tracto digestivo superior. En

2 casos no se consiguió canular íleon terminal, mostrando la enterorresonancia afectación ileal extensa.

Al debut, recibieron tratamiento con nutrición enteral exclusiva y azatioprina el 75% precisando, además, corticoterapia y antibioterapia intravenosa el 50% por la gravedad del cuadro. No se consiguió la remisión clínica (RC) en 2 de los pacientes, necesitando para conseguirla tratamiento con infliximab. De los 6 restantes, 4 presentaron recaída, en un tiempo medio de 22 meses (DS 17,2meses) desde la remisión clínica. Presentaron dolor abdominal la mayoría, diarrea sanguinolenta 2 de los casos y uno de ellos eritema nodoso. 6/8 pacientes precisaron infliximab, con buen control de la enfermedad salvo uno de los pacientes, la niña con CU, que se hizo refractaria a dicho tratamiento y, posteriormente, a adalimumab. Recientemente se le ha realizado pancolectomía (a los 19 años).

## Conclusiones

Las características epidemiológicas de nuestros pacientes son bastante similares a las que publicadas en la literatura.

La mayoría de pacientes presentaba pérdida ponderal y afectación ileal.

Casi todos han precisado terapia inmunomoduladora, lo que muestra el curso agresivo de la enfermedad.

Destacar la importancia de nuevas técnicas diagnósticas como la enterorresonancia para definir la extensión de la enfermedad.

## EPISODIO DE DOLOR EN PACIENTE CON RAQUITISMO POR MALNUTRICIÓN

María Torres Rico, Yolanda Aparicio Jiménez, Andrés Garcés Ramos, Ana Jiménez Moya  
*Hospital Punta Europa, Algeciras, Cádiz, España*

### Introducción

El raquitismo se caracteriza por la ausencia de calcio a nivel óseo,

Es producido principalmente por déficit de vitamina D, por lo que es especialmente rara en España.

Una de las causas es la malabsorción o malnutrición.

El paciente con raquitismo presenta poca tonicidad muscular, alteración en el desarrollo y molestias gastrointestinales o sudor excesivo, aunque el principal signo es las malformaciones óseas por osteoporosis, llevando incluso a originar fracturas.

### Resumen del caso

Niño de 2 años que ingresa por episodio de llanto que no se consuela Afebril, sin otros síntomas acompañantes.

AP: Atresia yeyunal intervenida a las 48 horas de vida.

Sd intestino corto residual. Por varias reintervenciones por obstrucciones por bridas.

Malnutrición secundaria a síndrome malabsortivo.

Raquitismo carencial hipofosfatémico.

Retraso en desarrollo psicomotor.

Exploración al ingreso: Aspecto desnutrido, 6,6 kg para edad 2 años. No deambula aún.

TEP estabilidad, constantes estables.

Alerta y reactivo, llanto intenso, sudoración profusa a la exploración, color normal de piel y mucosas. Auscultación normal. Abdomen distendido depresible, se palpan heces ruidos normales.

ORL normal.

Evolución: Se ingresa en observación para valorar evolución, detectándose postura antiálgica de miembro inferior derecho con dolor a la flexión de caderas y disminución de la fuerza en miembro inferior derecho con respecto a contralateral, reflejos normales.

Se solicita analítica y ecografía de caderas para descartar artritis.

Analítica normal, ecografía normal. Rx caderas: simétricas, sin lesiones líticas, ni aumento del espacio intraarticular, destacando la osteoporosis marcada.

A las 48 horas se observa aumento de partes blandas a nivel de tercio medio de fémur derecho, con aumento de tamaño del mismo respecto al contralateral, no signos inflamatorios asociados, no limitación de movilidad articular, no dolor a la palpación ósea.

Se solicita RNM a pesar de la mejoría clínica por tumefacción a nivel de pierna derecha. Detectándose edema óseo acompañado de imagen lineal en tercio distal del fémur asociado a engrosamiento periósteo, compatible con fractura no desplazada.

A las 48 horas reconsulta en urgencias por nuevo episodio de dolor tras caída, realizándose en urgencias radiografía observándose fractura a nivel de fémur izquierdo.

### Conclusiones y comentarios

A pesar de la escasa frecuencia en nuestro medio, existen casos de raquitismos carenciales por déficit calcio y fósforo asociados a la inmigración y a patologías intestinales.

El estado carencial de calcio puede asociar fracturas patológicas sin traumatismos previos.

En pacientes con osteoporosis, ha de sospecharse dicha posibilidad ante un cuadro de dolor, sin causa aparente.

### ESCASA GANANCIA PONDERAL, PAPEL DE LA EVALUACIÓN ANALÍTICA INICIAL

Mariana Nogueira, Ana Luisa Mendes, Cláudia Cristóvão, Sílvia Pereira, Ana Serrão Neto  
CUF Descobertas Hospital - Centro da Criança, Lisboa, Portugal

#### Introducción y objetivos

Escasa ganancia ponderal (EGP) es un problema común en Pediatría, especialmente en los primeros 2 años de vida. Puede corresponder a una manifestación de patología orgánica en 10% de los casos de EGP.

El objetivo de este trabajo es estudiar las causas del EGP de una población y la utilidad de las pruebas analíticas iniciales de investigación. Además se propone un protocolo de diagnóstico EGP.

#### Métodos

Estudio retrospectivo de un grupo de niños con historia EGP, en los primeros 2 años de vida, con consulta de Pediatría en nuestro Hospital entre enero de 2013 y diciembre de 2014. Se ha definido EGP como intersección de 2 curvas de percentil de peso, con intervalo de 3 meses. Se han agrupado en dos grupos: Enfermedad Orgánica (EO) y sin enfermedad orgánica (NEO). El grupo NEO se ha agrupado en dos grupos: dificultad alimentar (DA) y Constitucional / familiar. Se han excluido los niños con bajo peso para la edad gestacional, talla baja, problemas de deglución o enfermedades neurológicas.

#### Resultados

La mayoría de los casos se ha incluido en lo grupo NEO (70,5%) (P = 0,002) y la mayoría de estos se han incluido en lo grupo AD (67,6%), 18,9% en lo grupo constitucional /familiar y 13,5% no ha tenido etiología conocida.

Lo grupo EO ha sido estadísticamente más asociada con la presencia de al menos un síntoma (p < 0,001) y a presencia de signos en lo examen objetivo (p < 0,001). Respecto a lo grupo NEO, la mayoría no ha mostrado síntomas o signos sugestivos de enfermedad orgánica. Por otra parte, el grupo EO ha sido estadísticamente más asociado con alteraciones en la evaluación analítica inicial (73,3%), y la mayoría de los casos NEO no ha tenido ninguna alteración (96,9%) (p < 0,001).

En la población general, los niños con al menos un síntoma o signo en lo examen físico se ha asociado a más alteraciones en la evaluación analítica inicial (p < 0,001).

Comparando con las nuevas curvas de la Organización Mundial de salud, para evaluación del peso, la mayoría de los niños de lo grupo NEO, no ha cumplido los criterios de EGP (67%).

#### Conclusiones

La mayoría de los niños con EGP no tiene enfermedad orgánica. Los casos de EGP sin sospecha clínica no ne-

cesitan de investigación adicional. Además, se tienen historia de DA o historia familiar de EGP sin enfermedad orgánica, se puede asumir que la causa es alimentar o constitucional, respectivamente.

## ESCOMBROIDOSIS: UNA INTOXICACIÓN POR HISTAMINA

Elena Soques Vallejo, Tania López Iglesias, Carlos González Díaz, Naiara Ortiz Lana, Pedro Manuel Gamboa Setien, Ainhoa Larrauri Goiri  
*Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción

La escombroidosis es una reacción anafilactoide sin mediación de un mecanismo inmunológico, producida por peces que pertenecen a la familia de los escómbridos (atún, bonito, caballa) y que tienen elevado contenido de histidina en su musculatura. Como resultado de una inadecuada conservación alimentaria, las bacterias que contaminan el pescado descarboxilan la histidina muscular produciendo histamina, que es la sustancia responsable de la toxicidad y que mimetiza síntomas de reacción alérgica.

### Resumen del caso

Presentamos el cuadro clínico de 2 hermanos de 7 y 10 años de edad, que acuden al Servicio de Urgencia por presentar a los 30 minutos de la ingesta de hamburguesas de atún, exantema pruriginoso de distribución universal con cefalea, dolor abdominal y nerviosismo.

En la exploración física se encuentran afebriles, sudorosos, con SpO<sub>2</sub> > 95% y TA en percentiles normales para sus edad, así como taquicardia moderada (130-150 l/m). En la auscultación pulmonar no se oye broncoespasmo.

Se administra tratamiento con antihistamínicos y corticoides orales, con buena respuesta, por lo que son dados de alta a las 6 horas indicándole control por Consultas de Alergia Infantil.

### Conclusiones y comentarios

El aumento del consumo de pescado conservado de manera no adecuada utilizado en diferentes formas de preparación (hamburguesas...), hace de esta entidad una patología en aumento.

Los síntomas son similares a un cuadro de Anafilaxia por alergia alimentaria pero en general de características clínicas más leves. Las pruebas alérgicas (in vivo e in vitro) a pescados son negativas, no siendo necesario hacer una restricción de este alimento en su dieta.

## ESQUISTOSOMIASIS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Elena Soques Vallejo, Nélida García Pérez, Elisa Garrote Llanos, Javier Aristegui Fernández, Alexandra Isabel Espinosa Pousa, Andrea Cerezo Aguirre  
*Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción

La esquistosomiasis es una enfermedad parasitaria producida por un trematodo platelminto del género *Schistosoma*. Es de gran importancia en Salud Pública, especialmente en África y Oriente Medio, donde se estima que afecta cada año a 200 millones de personas, algunas con complicaciones graves. Debido a la inmigración y los viajes internacionales, la incidencia esta patología ha aumentado en los últimos años.

### Resumen del caso

Varón de 11 años, natural de Camerún, residente en España desde hace 3 años, que acude a consultas externas de Nefrología Infantil, remitido desde Atención Primaria, por cuadro de microhematuria y proteinuria, en rango nefrítico, detectado en un examen rutinario de salud. En la anamnesis refieren, en los últimos días, varios episodios de macrohematuria, sin molestias al orinar. Aporta examen de orina con proteinuria y hematuria, así como urocultivos repetidos negativos. En la analítica destaca una eosinofilia, con el resto de parámetros normales.

Dada la procedencia del paciente y la clínica, se solicita pruebas para detectar parásitos en heces y orina, así como una ecografía renal, en la que se objetiva líneas ecogénicas en paredes vesicales sugestivas de esquistosomiasis. Tras la negatividad repetida de los cultivos de orina, se programa citoscopia para biopsia, que revela un infiltrado inflamatorio en pared vesical, que incluye parásitos de tipo esquistosomiasis. Ante estos hallazgos se inicia tratamiento con praziquantel, desapareciendo la hematuria y la proteinuria al mes de iniciar el tratamiento.

### Conclusiones y comentarios

El aumento de la inmigración en los países Europeos, así como el turismo tropical, ha favorecido que esta entidad adquiera mayor importancia en nuestra salud pública. *Schistosoma haematobium* es la causa más frecuente de hematuria en países donde esta enfermedad es endémica. No debemos olvidar al atender al niño inmigrante la existencia de enfermedades endémicas.

**ESTRABISMO DE APARICIÓN SÚBITA: CUIDADO**

Ana Román Fernández, Ana María Marín Cassinello, Andrea Campo Barasoain, Irene Alonso Pérez, Nuria Conde Cuevas  
 Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

**Introducción**

El estrabismo es una de las patologías oftalmológicas más frecuentes en Pediatría.

Hay estrabismos de tipo esencial, acomodativos, paralíticos, por privación sensorial y mecánicos. Siempre deben ser estudiados, especialmente cuando aparecen súbitamente o asocian afectación de un par oculomotor, pues puede tratarse de una enfermedad neurológica grave subyacente.

**Resumen del caso**

Niño de dos años que consulta en Urgencias por leve torpeza motora, con caídas frecuentes, junto con desviación del ojo izquierdo hacia la región nasal y lateralización de la cabeza hacia la derecha de varios días de evolución. Sin antecedentes personales ni familiares de interés.

- Exploración física: buen estado general, consciente, colaborador. Destaca una desviación hacia nasal del ojo izquierdo y limitación de la abducción del ojo derecho. Deambulación normal, con cabeza lateralizada hacia la derecha. Resto de la exploración sin otros hallazgos de interés.
- Interconsulta a oftalmología: paresia del VI par del ojo derecho (desviación primaria) y desviación secundaria del ojo izquierdo.

- Pruebas complementarias: TC craneal urgente donde se observa imagen de densidad de partes blandas de 16 mm, acompañada de irregularidades focales en la apófisis clinoides. Hemograma, bioquímica, coagulación, velocidad de sedimentación, estudio hormonal e hipofisarios normales. RMN cerebral con contraste: confirma la existencia de una lesión sólida posterior al *clivus* que lo infiltra y comprime la salida del VI par que capta contraste heterogéneamente.
- Interconsulta a onco-hematología infantil, diagnóstico diferencial de patología tumoral con afectación ósea y afectación del VI par: histiocitosis de Langerhans, frente a cordoma de *clivus*.
- Plan terapéutico: dado el importante riesgo que conlleva la biopsia de la lesión, se inicia tratamiento empírico de histiocitosis de células de Langherhans con quimioterapia, debido a la frecuencia mucho más elevada de esta entidad en la infancia con respecto al cordoma. Se realiza seguimiento clínico y por neuroimagen.

**Conclusiones y comentarios**

La pérdida de visión binocular, a corto plazo, puede condicionar cierta torpeza motora y a largo plazo conlleva la supresión de los impulsos visuales del ojo estrábico con deterioro de la agudeza visual (ambliopía).

El VI par craneal inerva el músculo recto lateral, encargado de la abducción del ojo. Como mecanismo de compensación, ante la parálisis del VI par de un ojo, se estimula el recto medial del ojo contralateral, que es el músculo agonista. Esto condiciona una desviación secundaria del ojo sano, que es más evidente que la limitación de la abducción del ojo afecto. Se produce también torticolis horizontal compensadora hacia el lado paralizado.

Parálisis VI par	
Congénitas	Adquiridas
Traumatismos en el parto	*Pseudoparálisis secundaria a hipermetropía
Anomalías congénitas en la inervación: • Sd. Moebius • Sd. Duane	Traumáticas
	Tumorales
	Parálisis benigna postviral
	Hipertensión intracraneal benigna
	Inflamatorias: • Meningoencefalitis • Meningitis tuberculosa • Mastoiditis • Sd. Gradenigo
Otras: • Migraña oftalmopléjica • Enfermedades metabólicas, desmielinizantes y vasculares	

## **ESTRIDOR SUBGLÓTICO TRATADO EMPÍRICAMENTE CON PROPRANOLOL; ¿UNA NUEVA FORMA A TENER EN CUENTA DE “DIAGNÓSTICO *EX JUVANTIBUS*” DEL HEMANGIOMA SUBGLÓTICO?**

Cristina Zapata Cejas, Miguel ángel Fuentes Castelló, Iria Vázquez Pigueras, Ignacio Izquierdo Fos, José Luis Quiles Durá

*Hospital General Universitario de Elche, Alicante, España*

### **Introducción**

Los hemangiomas son tumores benignos exclusivos de la infancia. Su fisiopatología es desconocida y la mayoría se localizan en cabeza y cuello.

Presentamos el caso de una lactante, con hemangioma labial y estridor laríngeo persistente, no presente al nacimiento, curados ambos con propranolol.

### **Resumen del caso**

Lactante mujer de 2 meses, sin antecedentes de interés, que presenta desde hace un mes estridor bifásico crónico fluctuante que parece progresar. Asocia un hemangioma infantil superficial localizado en hemilabio inferior derecho en fase proliferativa. Recibe tratamiento inicial anti-*croup* con dexametasona oral y adrenalina nebulizada sin mejoría, e incluso con aumento progresivo del estridor coincidente con un rápido crecimiento de su hemangioma labial.

En fibrolaringoscopia directa sin sedación, no se evidencian hallazgos que justifiquen dicho estridor; con imposibilidad para visualizar región subglótica.

Tras descartar contraindicación cardiológica, se inicia tratamiento con propranolol en pauta ascendente, objetivándose involución marcada del hemangioma labial y paralelamente, mejoría del estridor hasta su completa desaparición. Actualmente, continúa tratamiento sin objetivarse efectos adversos ni haber presentado nuevos cuadros de vías respiratorias altas hasta la fecha.

### **Conclusiones y comentarios**

Los hemangiomas infantiles tienden a la resolución espontánea, aunque según su localización, pueden llegar a requerir un abordaje más activo. En concreto, los hemangiomas de la vía aérea superior, pueden llegar a resultar obstructivos y requerir cirugía compleja. Por ello, respaldados por abundante bibliografía existente y con una relación riesgo/beneficio muy favorable, decidimos instaurar tratamiento con propranolol, habiéndolo iniciado en el entorno hospitalario y completado de forma ambulatoria.

En nuestro caso, la imposibilidad de visualizar la región subglótica, impide asegurar la estenosis de la misma por el crecimiento de un hemangioma a ese nivel como causante del estridor. No obstante, dada la llamativa respuesta al tratamiento y la ausencia de otra justificación para la clínica, consideramos que se trata de la opción más probable.

En los últimos años se ha instaurado el propranolol como tratamiento del hemangioma infantil, pese a no figurar como indicación en su ficha técnica. Sin embargo, numerosas publicaciones apoyan su uso como fármaco de primera elección para esta patología. Nuestro caso además sugiere que puede ser un tratamiento a valorar, así como un método diagnóstico *ex juvantibus*, de todo estridor bifásico crónico progresivo, pero no presente al nacimiento y que no sea compatible con una laringomalacia.

## **ESTUDIO DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN LA INFANCIA DESDE UNA CONSULTA DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA**

Mar Velilla Aparicio, Marina Ortega Navaridas, Cristina Aparicio López, Patricia Flores Pérez, Carmen de Lucas Collantes

*Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

### **Introducción y objetivos**

La hipertensión arterial (HTA) en la infancia contribuye al desarrollo de enfermedad cardiovascular en adultos. En los últimos años se han hecho avances en el estudio de la HTA en niños, aunque quedan todavía por aclarar numerosos factores etiológicos y evolutivos fundamentales para definir estrategias eficaces que permitan un adecuado diagnóstico y tratamiento.

Estudiar un grupo de niños seguidos en las consultas de nefrología por HTA para definir sus características epidemiológicas e identificar posibles factores etiológicos y pronósticos.

### **Métodos**

Estudio descriptivo retrospectivo. Se revisan las historias clínicas de 75 pacientes derivados por HTA (TAS y/o TAD  $\geq$  P95) o pre-HTA (TAS y/o TAD entre P90-95) a las consultas de Nefrología Infantil de un hospital durante los años 2013-2014. Datos recogidos: demográficos y antropométricos, origen de la consulta, antecedentes personales, tensión arterial, síntomas, diagnóstico, tratamiento y evolución.

### **Resultados**

El 69% de los pacientes estudiados son varones y el 31% niñas. La media de edad es 10 años. Proceden de atención primaria (AP) en el 25% de los casos, de hospitalización el 64% y el resto fueron derivados desde el servicio de Urgencias. El 50% de los pacientes tienen sobrepeso/Obesidad (P IMC  $>$  85). Hasta en un 40% de los pacientes remitidos por HTA se registraron síntomas, siendo el más frecuente la cefalea seguida de la epistaxis. El 11% son diagnosticados de HTA secundaria a fármacos, un 8% de HTA secundaria a nefropatía, en 5% de los casos la HTA es de origen reno vascular siendo el resto clasificados como HTA esencial. No se confirma

HTA en un 15%. Más de la mitad no precisan tratamiento farmacológico, presentando buena evolución un 94% de ellos. Un 85% de los pacientes que precisan tratamiento farmacológico para el control de su HTA, tienen cifras TA promedio > P99. Once de los 75 pacientes estudiados presentaron complicaciones derivadas de la HTA, siendo la más frecuente la microalbuminuria seguido de la crisis hipertensiva.

### Conclusiones

La HTA en la infancia tiene como claro factor etiológico la obesidad, convirtiéndose esta en un objetivo primordial de los programas de prevención en esta edad. Aunque la HTA en su mayoría es asintomática, una proporción importante de los niños presenta síntomas inespecíficos. Destacamos la importancia de la toma periódica de constantes especialmente en AP, para su diagnóstico. Finalmente, se ha demostrado que el tratamiento de primera línea de la HTA: dieta baja en sal, pérdida de peso y ejercicio, es eficaz en una proporción importante de pacientes.

## ESTUDIO DE NEUTROPENIA EN PACIENTES SANOS

Maite Turpin Bottaro, Marta Pérez Giménez, Margarita Forns Guzmán, Eva Alonso Nogues, Miriam Pavón Mengual, Francisco Agustín Almazán Castro  
*Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España*

### Introducción y objetivos

La neutropenia (recuento de neutrófilos totales < 1.500) es un hallazgo frecuente detectado en el hemograma de niños sanos que consultan a urgencias. Su diagnóstico diferencial es amplio, abarcando desde enfermedades banales hasta potencialmente letales. Existen protocolos definidos ante neutropenia febril en pacientes onco-hematológicos. Sin embargo el manejo de la neutropenia en pacientes sanos todavía genera muchas dudas.

Esta revisión pretende investigar posibles causas, criterios de gravedad y evolución de aquellos pacientes previamente sanos, que son hospitalizados procedentes de Urgencias con neutropenia.

### Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo observacional de pacientes entre 0-18 años ingresados entre enero 2003 y noviembre 2014, en un hospital de tercer nivel, procedentes del servicio de Urgencias con hallazgo de neutropenia, sin datos de malignidad y previamente sanos.

Se incluyeron a 72 pacientes y se analizan diferentes parámetros epidemiológicos y clínicos. Fueron excluidos aquellos pacientes con diagnósticos primarios o tratamientos médicos que justificaran la neutropenia.

### Resultados

La media de edad de presentación fue de 2.81 años (0-18 años). El síntoma que más frecuentemente motivó la consulta fue la fiebre y la media de recuperación fue de 4.3 días (1-13 días)

Doce pacientes presentaron neutropenia crónica (> 30 días): 7 neutropenia autoinmunes, 3 neutropenias centrales, 1 neutropenia aloinmune y 1 inmunodeficiencia.

Sesenta pacientes fueron diagnosticados de neutropenia transitoria (< 30 días). El 85% se presentó en contexto de infección, con identificación de microorganismo en un 33% de los casos.

Se identificó etiología vírica en 9.8% de los casos: Citomegalovirus (3,5%), Respiratorio sincital (3,5%), Ebstein-Barr (3,5%), *Influenza A* (3,5%), Rotavirus (3,5%). La etiología bacteriana se confirmó en 13,72% de los casos: *E. coli* (15%), *Salmonella typhi* (7,7%), *Campylobacter jejuni* (7,7%), *S. aureus* (7,7%), *Enterococcus faecalis* (7,7%) y *Mycoplasma pneumoniae* (7,7%).

Sin obtenerse confirmación microbiológica, se sospechó etiología vírica en un 45% de los casos, bacteriana en un 11,76% y sospecha clínica de sepsis en un 10%.

Cuatro pacientes presentaron coexistencia de infección vírica y bacteriana y 1 paciente presentó infección parasitaria. 7 pacientes cursaron con afectación de otra línea celular: plaquetopenia (4), anemia (2), pancitopenia (1) sin implicar complicaciones.

### Conclusiones

El hallazgo de neutropenia en pacientes sanos es frecuente y motiva en muchas ocasiones ingreso hospitalario. La mayoría se resuelven de forma espontánea con buena evolución sin precisar tratamiento. Debería considerarse limitar la actuación a aquellos pacientes que presenten factores de riesgo (neutropenia < 500, afectación de otras series y signos clínicos de alarma). Estos resultados apoyarían una actitud conservadora y el manejo ambulatorio de los pacientes de bajo riesgo.

## EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL TERCIARIO EN EL USO DE BETABLOQUEANTES COMO TRATAMIENTO PARA LOS HEMANGIOMAS CUTÁNEOS INFANTILES

Tania Iglesias López, Francisco Javier Humayor Yañez, Ainhoa Larrauri Goiri, Mónica de las Heras Martín, Ana Vinuesa Jaca, Lucía Ruiz Aranzana  
*Hospital Basurto, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción y objetivos

Los hemangiomas cutáneos infantiles (IHC) son los tumores vasculares más frecuentes en la infancia. Habitualmente no están presentes o son mínimos al nacer, con un crecimiento rápido durante la primera infancia seguida de un crecimiento más lento e involución gradual

durante la primera infancia. Aunque la mayoría proliferan e involucionan sin más riesgo, una minoría requieren intervención temprana.

Su tratamiento ha variado en los últimos años. Series de casos y estudios observacionales han demostrado la utilidad del propranolol oral en el tratamiento de los IHC de riesgo. Aun así, no hay protocolos estandarizados sobre el tratamiento más adecuado y pocos estudios que demuestren la eficacia de los betabloqueantes tópicos (timolol, propranolol 0,1%) para la mejoría estética de los hemangiomas no complicados.

Nuestro objetivo ha sido analizar y comprobar si el tratamiento con betabloqueantes ha supuesto un beneficio para nuestros pacientes tratados

## Métodos

Se realizó un estudio retrospectivo observacional, analizándose los pacientes menores de 14 años diagnosticados de IHC y tratados con betabloqueantes en los últimos dos años. Se estudió su evolución, duración y efectos adversos del tratamiento, obteniendo documentación fotográfica en algunos casos.

## Resultados

Se diagnosticaron 54 IHC; 32 tratados con betabloqueantes (tópico/oral) a dosis de 0,5-2 mg/kg/día (oral) estableciéndose como criterio de inicio de tratamiento: riesgo de sangrado/ulceración, localización de riesgo, no evolución favorable tras actitud expectante, gran tamaño o rápido crecimiento. El tratamiento tópico fue de elección como tratamiento de mantenimiento tras finalizar el sistémico, en hemangiomas pequeños de riesgo o por ansiedad familiar.

De los tratados, 17 se localizaban en cabeza/cuello, 3 en extremidades, 9 en tronco y 4 en genitales/periné. Todos tuvieron una fase de crecimiento antes del año de vida, el 83% antes de los 6 meses.

La media de edad de inicio de tratamiento fue 6.8 meses, con una duración media de 15 meses. La media de edad de aparición de signos de involución fue 14 meses. La documentación fotográfica objetivó mejoría del enrojecimiento y sobreelevación en las primeras 2 semanas de tratamiento. Se comprobó evolución favorable con disminución del tamaño y aclaramiento central en el 100% de los casos tratados.

Como efectos adversos se constató prurito/impétigo en dos pacientes tratados con timolol.

## Conclusiones

Los betabloqueantes se están extendiendo como tratamiento de los IHC en nuestro servicio, adquiriéndose mayor experiencia en su manejo. El tratamiento tópico se está empleando para hemangiomas que no teniendo indicación de tratamiento sistémico, suponen ansiedad familiar, problemas estéticos o no involucionan.

## FALSOS NEGATIVOS EN LA DETECCIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA CON EL CRIBADO NEONATAL

Marta Pérez Giménez, Maite Turpin Bottaro, María del Mar Martínez Colls, Elia Doménech Marsal, María del Carmen Cervilla Maldonado, Carlos Rodrigo Gonzalo De Liria

*Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España*

## Introducción y objetivos

La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades detectable en el cribado neonatal mediante la determinación de tripsina inmunorreactiva (TIR). Cataluña fue la primera comunidad autónoma en incluirla en este programa (año 1999).

Este procedimiento ha permitido identificar un gran número de pacientes con riesgo de presentar la enfermedad, efectuar los estudios pertinentes para diagnosticarlos y tratarlos precozmente.

Aunque los falsos negativos son escasos, existen.

## Métodos

Revisión de casos diagnosticados de FQ en hospital de tercer nivel, no centro de referencia FQ, entre octubre de 1999 y enero de 2015.

Se analizaron datos clínicos y epidemiológicos, resultado de cribado neonatal, test de sudor, estudio genético y evolución clínica.

## Resultados

En este periodo se diagnosticaron un total de 5 casos, confirmados mediante test de sudor y estudio genético. El resultado del cribado neonatal, fue negativo en 3 casos y en 2 positivo aunque en el momento del diagnóstico no se tenía el resultado.

La distribución según el sexo fue de 4 niños y 1 niña, la edad media al diagnóstico fue de 9.2 meses (rango 0-36 meses). Ningún paciente era de etnia caucásica, siendo 4 magrebí y 1 de África subsahariana.

Debutaron con clínica respiratoria 3 pacientes, siendo la tos crónica el síntoma más frecuente. Los otros 2 fue por clínica digestiva, uno con vómitos y el otro como íleo meconial. Un 80% de los pacientes presentaban un cuadro de estancamiento ponderoestatural asociado.

El test del sudor fue positivo en 4 pacientes. La prueba no pudo realizarse a un neonato al no obtenerse muestra de sudor reiteradamente.

El estudio genético confirmó la mutación  $\Delta F508$  en homocigosis en 2 casos, hermanos, de padres consanguíneos. Los otros 3 casos, sin historia de consanguinidad, presentaron mutaciones en doble heterocigosis.



En su evolución todos presentaron estancamiento ponderal e insuficiencia pancreática. Un 60% presentó sobreinfecciones respiratorias y 1 paciente precisó trasplante hepático.

### Conclusiones

La detección de TIR en el cribado neonatal es un método que ayuda al diagnóstico de FQ, pero su negatividad no excluye la enfermedad (sin conocerse exactamente la tasa de falsos negativos).

Pese a no ser centro de referencia, en nuestro centro se han diagnosticado 3 casos en los últimos 15 años que tenían cribado negativo. Por este motivo, queremos remarcar la importancia de mantener un elevado índice de sospecha para establecer el diagnóstico con prontitud con el objetivo de mejorar la calidad de vida de los pacientes y el pronóstico de la enfermedad.

### FRACTURA DEL SUELO ORBITARIO TRAS TRAUMATISMO FACIAL

Inmaculada Bodegas Canora, Eliana López Santos, Lucía Rodríguez Cuitiño, Belén Guerra Martínez, Ismael Ignacio García Recuero, Fernando Cabañas González  
*Hospital Universitario Quirón Madrid. Universidad Europea de Madrid (UEM), España*

#### Introducción

La fractura del suelo de la órbita es muy infrecuente en la edad pediátrica. La causa principal es la traumática. Se produce por un aumento de presión en la cavidad orbitaria y un estallido del suelo, pudiendo provocar un atrapamiento de las partes blandas: grasa periorbitaria, músculo recto inferior y oblicuo inferior (fractura *blow-out*).

Presentamos un cuadro de fractura *blow-out* con atrapamiento del músculo recto inferior izquierdo que precisó tratamiento quirúrgico.

#### Resumen del caso

Paciente de 7 años que presenta traumatismo malar izquierdo tras golpearse con la rodilla de su madre. A las dos horas presenta diplopía del ojo izquierdo, con imposibilidad de elevación de la mirada hacia arriba y hematoma de partes blandas. Al ingreso se realiza TC craneal, en la que se observa una fractura de suelo de órbita izquierda con atrapamiento del músculo recto inferior y herniación de grasa periorbitaria, a nivel medio de suelo de órbita.

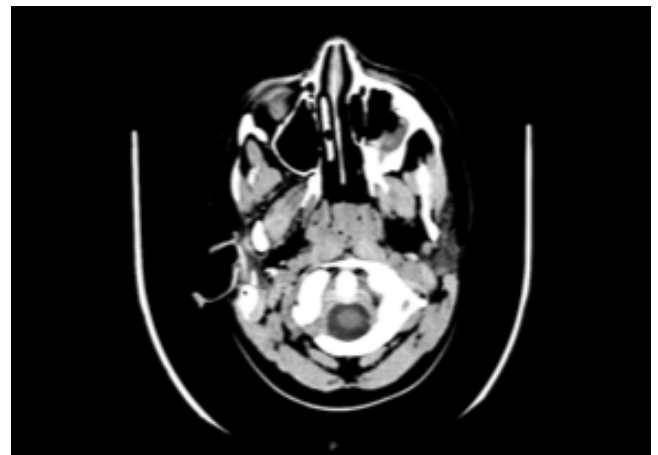
Se realiza tratamiento quirúrgico precoz, con abordaje transconjuntival izquierdo y liberación del músculo recto inferior atrapado, recuperando la motilidad ocular extrínseca mediante maniobra de abducción forzada y reducción de suelo de órbita luxado. Se coloca una membrana de colágeno en suelo de órbita tras su reducción.

El paciente evolucionó favorablemente con resolución de la diplopía y movilidad ocular normal, siendo dado de alta a las 72 horas de la intervención quirúrgica.

En el seguimiento no se han observado déficits neurológicos ni oculomotores.

### Conclusiones y comentarios

1. Tras un traumatismo facial con aparición de clínica diplopía, enoftalmos, ptosis palpebral y hematoma de partes blandas, debe realizarse lo más precozmente posible una TC craneal para descartar fractura orbitaria.
2. Debe indicarse tratamiento quirúrgico si existe una clínica sugerente de atrapamiento del globo ocular confirmándose mediante pruebas de imagen.
3. Un manejo multidisciplinario desde el ingreso de los departamentos de Pediatría, oftalmología y cirugía maxilofacial, permiten una valoración y tratamiento adecuado y resolutivo sin secuelas.



### FRECUENTACIÓN EN URGENCIAS DE LOS NEONATOS EN UN ÁREA SUBURBANA DE MADRID

Cristina M<sup>a</sup> Alfaro Iznaola, Laura Domingo Comeche, Carmen M<sup>a</sup> Hinojosa Mateo, Cristina Pérez Fernández, Miriam Herrera Arias, Susana de las Heras Ibarra  
*Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España*

#### Introducción y objetivos

El primer mes de vida es una época de numerosas consultas en urgencias, principalmente por causas benignas. Nuestro objetivo es determinar la frecuencia de visitas a urgencias de nuestros neonatos, y de forma secundaria, los motivos de la misma.

#### Métodos

Se realizó un estudio prospectivo analítico-descriptivo con los recién nacidos en un hospital de segundo nivel entre junio y agosto de 2014. Se realizó una entrevista

personal al nacimiento y una segunda entrevista telefónica al mes de vida. Se excluyeron del estudio los pacientes que no firmaron el consentimiento o con los que no pudo contactarse vía telefónica.

Las variables recogidas fueron: edad, nacionalidad y nivel de estudios de los padres; número de hijos; sexo; tipo de parto; peso al nacimiento; edad gestacional; tipo de lactancia; alta precoz; distancia a los centros de salud de la zona y al hospital y días de vida en primera valoración en su centro de salud.

El análisis de los datos se realizó mediante el programa estadístico SPSS (versión 22), aplicando pruebas de comparación de datos cuantitativos (t de Student) y cualitativos (chi cuadrado, tabla de contingencia). Se aceptó como nivel de significación estadística un valor de  $p < 0,05$ .

## Resultados

Durante los tres meses de estudio nacieron 514 pacientes, de los cuales firmaron el consentimiento 425. En la segunda entrevista se logró contacto telefónico con 384, siendo esta la muestra analizada.

Acudieron a urgencias un 24,5% de los neonatos. Los motivos de consulta más frecuentes fueron: problemas relacionados con el cordón umbilical (10,1%), intolerancia digestiva (9,4%), infección respiratoria y problemas de lactancia (ambos 8,6%). Solo un 27.6% requirieron algún tipo de prueba complementaria (analítica de sangre u orina o prueba de imagen). El 12,9% precisaron ingreso o derivación a un especialista.

Las variables relacionadas con un mayor número de visitas a urgencias fueron: tener menos hijos, los partos instrumentales y ser de mayor edad gestacional. No se encontraron diferencias significativas en cuanto al tipo de lactancia, alta precoz, nivel de estudios, distancia al hospital.

## Conclusiones

Hasta un 24,5% de nuestros neonatos acuden a urgencias durante su primer mes de vida. La mayor parte consultó por cuestiones no urgentes que podrían manejarse desde atención primaria. Los factores de riesgo relacionados con el mayor número de visitas a urgencias fueron tener menos hijos, parto instrumental o mayor edad gestacional.

		Visita a Urgencias	No visita a Urgencias	p<0.05
Edad madre en años (media/desviación estándar)		32 (5)	31 (5)	NS
Nacionalidad de la madre	Española	74,10%	83,90%	NS
	Otras	25,90%	16,10%	NS
Nivel de estudios maternos	Sin estudios	0,70%	1,10%	NS
	Estudios terminados <15 años	4,10%	6,50%	NS
	Estudios terminados 15-16 años	30,30%	31,20%	NS
	Bachiller	16,90%	19,40%	NS
	Estudios posteriores no universitarios	18,60%	25,80%	NS
Estudios universitarios	29%	16,10%	NS	
Nº hijos (media/desviación estándar)		1,72 (1)	1,52 (1)	<0.05
Lactancia	Exclusiva	81,40%	79,60%	NS
	Mixta	9,30%	9,70%	NS
	Artificial	9,30%	10,80%	NS
Edad gestacional en semanas (media/desviación estándar)		39+3 (1,7)	39+6 (1,2)	<0,05
Tipo de parto	Eutócico	67,90%	54,80%	<0.05
	Instrumental	15,90%	29%	<0.05
	Cesárea	16,20%	16,10%	NS
Peso al nacimiento en gramos (media/desviación estándar)		3199,86 (482)	3213 (356)	NS
Primera visita al centro de salud	1ª semana	44,80%	61,30%	NS
	2ª semana	41,40%	31,20%	NS
	>2ª semana	13,80%	7,60%	NS

## GRANULOMA SEVERO POR BCG EN LA ERA DE LA VACUNACIÓN SELECTIVA

Henar Arranz García<sup>1</sup>, Concepción Salado Marín<sup>1</sup>, Eva Tato Eguren<sup>1</sup>, Juan Ignacio Montiano Jorge<sup>1</sup>, Leire Castaños Lasa<sup>1</sup>, Rocío Lejarreta Anduiza<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Álava-Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

<sup>2</sup> OSI Alto Deba, Aretxabaleta, Guipúzcoa, España

### Introducción

La vacuna BCG es una vacuna de bacterias vivas atenuadas frente a la tuberculosis. Nuestra comunidad ha sido la última en retirarla sistemáticamente del calendario vacunal (Enero 2013) siendo actualmente indicada en grupos de alto riesgo. En individuos inmunocompetentes no suele causar reacciones adversas graves, siendo la linfadenitis supurativa la complicación más frecuente, de resolución generalmente espontánea. Presentamos un caso de granuloma severo por BCG que ha requerido tratamiento con tuberculostáticos.

### Resumen del caso

Lactante varón de 10 meses, nacido en nuestro país, familia procedente de Marruecos sin antecedentes de tuberculosis ni inmunodeficiencias congénitas, vacunado de BCG en el primer mes de vida; seguido por Neuropediatría por manchas café con leche sin criterios de enfermedad neurocutánea actual. Remitido por su pediatra por presentar desde los 8 meses una lesión granulomatosa que se extendía desde la región axilar izquierda hasta pared torácica de unos 6,5x5,5 cm, dolorosa a la palpación, con orificio fistuloso central con supuración amarillenta. Previamente valorado por Cirugía Infantil indicando actitud expectante.

Se solicitó estudio analítico general, incluyendo estudio de inmunidad que fueron normales; ecografía de la lesión que reflejaba múltiples nódulos hipoecoicos (4,3x2,8 cm; 3,2x1,1 cm; 1,8x1 cm) bien delimitados, el de mayor tamaño con fistulización a piel, en relación con conglomerados adenopáticos/granulomas; ecografía abdominal normal y radiografía de tórax en la que se observaban imágenes de bronconeumonía. Valorado por respiratorio infantil descartándose primoinfección tuberculosa. Se decidió actitud expectante, a los 16 meses es remitido de nuevo por su pediatra, por aumento de la lesión, refiriendo anorexia y repercusión general con estancamiento del peso ( $p < 3$ ). En este momento la lesión medía unos 8x8 cm con cinco fístulas, con supuración por tres de ellas. Digestivo infantil descartó patología asociada. Se inició tratamiento con Isoniacida y rifampicina oral con suplementos de vitamina B6. A partir de este momento se objetiva mejoría progresiva de la lesión, disminuyendo de tamaño, con una sola fístula con escasa supuración y recuperación del peso ( $p10$ ) a los 7 meses y medio de tratamiento. Controles analíticos normales. Se continuará el tratamiento hasta completar 9 meses.

### Conclusiones y comentarios

Ante la aparición de una reacción severa por BCG, es importante descartar la presencia de una inmunodeficiencia asociada, indicándose tratamiento con tuberculostáticos si existe repercusión general, como en nuestro caso, o si tras un tiempo de actitud expectante la lesión no se resuelve.



## HEMANGIOMAS INFANTILES: NUESTRA EXPERIENCIA CON UNA SERIE DE 8 CASOS

Sara Hermoso Borrajo, Concepción Salado Marín, Henar Arranz García, Leire Castaños Lasa, Juan Ignacio Montiano Jorge, Ana María Martínez de Salinas Quintana  
Hospital Universitario de Álava-Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

### Introducción

Los hemangiomas infantiles son los tumores vasculares benignos más frecuentes en la infancia. Clásicamente la primera línea de tratamiento han sido los corticoides, pero a partir del año 2008 se comenzó con el uso de propranolol oral, cuyo efecto es vasoconstrictor, inhibidor de la angiogénesis y estimulador de la apoptosis. En 2013 se publicó una conferencia de consenso sobre su uso. Posteriormente se ha empleado timolol tópico como alternativa. A continuación presentamos una revisión retrospectiva de una serie de 8 casos atendidos en los últimos 4 años en nuestro servicio.

### Resumen del caso

Se trata de 8 pacientes (Tabla adjunta) de los que el 75% son niñas. Todos con al menos un hemangioma localizado en cabeza y cuello; cinco eran focales únicos, dos focales múltiples y uno segmentario sin criterios de

síndrome PHACE. Edad media de inicio de tratamiento 2,6 meses. Se realizó un estudio básico (B) previo para descartar contraindicación del propranolol. Los pacientes ingresaron unas 48 horas con ascenso progresivo de dosis hasta 2 mg/kg/día, sin observarse efectos secundarios. En el caso 6 (exprematuro) de un mes de edad corregida y 4 kg de peso, se instauró lentamente el tratamiento con subida de dosis bajo supervisión en hospital de día. Se realizó seguimiento clínico mensual, valorando color y volumen así como registro de frecuencia cardiaca, tensión arterial y glucemia. Ajustamos dosis/peso en los dos casos de mayor extensión (5 y 6). No se observaron efectos secundarios importantes salvo deposiciones algo diarreicas (12%), ligera alteración del sueño (25%) y mínima ulceración del hemangioma (12%); precisando uno de los pacientes retirada temporal del propranolol

al ingresar por bronquiolitis. La media de duración del tratamiento fue 10 meses, el de mayor edad a su finalización tenía 18 meses. En el 83% de los finalizados hasta la actualidad (6 de 8), el hemangioma desapareció. Usamos timolol tópico 0.5% (2gotas/2veces día) en tres casos siendo efectivo solo en uno que aún continúa tratamiento. Fotodocumentamos cinco de los pacientes al inicio y al final del tratamiento.

## Conclusiones y comentarios

En nuestra práctica, dada la edad de los pacientes, optamos por la instauración hospitalaria del tratamiento para garantizar la seguridad del niño sin observarse efectos secundarios. Como se viene publicando, el propranolol resulta seguro y eficaz en más del 90% de los casos pudiendo este hecho ser constatado también por nosotros.

	Paciente	Localización	Tipo	Edad inicio tratamiento	Tratamiento (dosis y tiempo)	Evolución			Incidencias/ Efectos secundarios
						Inicio	1 mes	Final	
1	Mujer	Parótida izquierda	Profundo	3m	Propranolol (2 mg/kg/día, 2 dosis/día) 10 meses	4,1x3,9cm Hipertrofia parotídea	4x3cm	3,4x2,4cm No visible ni palpable	Sueño intranquilo, despertares
2	Mujer	Punta nasal	Mixto	4m	Propranolol (2 mg/kg/día, 2 dosis/día) 8 meses	1x0,5cm Algo azulado	Disminución de volumen	No se aprecia	No
3	Mujer	Párpado superior derecho Pseudoptosis Muslo izquierdo	Mixto	3m	Propranolol (2 mg/kg día, 2 dosis/día) 8 meses	Coloración violácea, totalidad párpado Muslo: 2x1,5cm	No visible, persiste ligera ptosis Muslo: disminución de volumen	No se aprecia. Adecuada apertura ocular	A los 3m se retira dosis nocturna (mitad de dosis) por sueño intranquilo Deposiciones líquidas
4	Varón	Mitad interna párpado superior derecho Ptosis parcial	Mixto	3m	Propranolol (2 mg/kg/día, 3 dosis/día) 7 meses	20x11mm	No se aprecia Apertura palpebral completa	No se aprecia Apertura palpebral completa	No
5	Mujer	Segmentario facial-cabeza-cuello izquierdo No PHACE	Mixto	1m y 20 días	Propranolol (2 mg/kg/día, 3 dosis/día) 12 meses	17 cm De región preauricular izqda. hasta línea media occipital	Disminución volumen y color	Leve mácula rosada 2x2cm en región parotídea, desapareciendo desde zona retroauricular hasta occipucio	Se ajusta dosis-peso Al mes de suspender tto. leve aumento de color en zona preauricular. Luego estable.
6	Mujer RNPT 28 + 3SG	Dos: punta nasal e ingle-muslo izquierdo	Superficial	4m	Propranolol (0,75 mg/kg/día, 2 mg/kg/día, 3 dosis/día) Sigue en tto. Previo: Timolol tópico, no respuesta	Nariz: incluye parcialmente entrada de narina izquierda Ingle: 4x6cm, sobreelevado	Nariz: menos turgente, área central blanquecina, color más vinoso Ingle: menos turgente	Último control (7m de tto.): Nariz: menos voluminoso con áreas de vascularización Ingle: menos ingurgitado	Aumento de dosis progresivo (en 6 semanas), por prematuridad Tres pausas en el tto. por bronquiolitis y GEA.

	Paciente	Localización	Tipo	Edad inicio tratamiento	Tratamiento (dosis y tiempo)	Evolución			Incidencias/Efectos secundarios
						Inicio	1 mes	Final	
7	Varón	Región preauricular izquierda (parótida)	Mixto	1m	Timolol 0,5%: 1 gota 2 veces al día. 2 gotas 2 veces al día. Sigue en tto	2x2cm Dos áreas rosadas < 0,5cm	Sin cambios	Último control (6m de tto.): Menor volumen, 2 zonas de unos mm de color rosado.	No
8	Mujer	Párpado inferior derecho	Superficial	2m	Propranolol (1,4 mg/kg/día, 2 dosis/día) 15 meses Previo: Timolol tópico, sin respuesta	1x1cm	Menor volumen y color	Aplanado, telangiectasias residuales	Se inicia a 2mg/kg/día pero la primera semana se baja dosis por vasoconstricción intensa, color rojo oscuro

Estudio pretratamiento: Básico (B): Analítica sanguínea, ecografía abdominal y cerebral, valoración cardiológica, valoración oftalmológica, toma de constantes (FC, TA) y glucemia capilar.

## HEMATOCOLPOS COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO EN LA INFANCIA

Jessica Guarino Narváez, Raquel Berzosa López, Julio Horacio Monsalve Contreras, Rocío Montiel Crespo  
Hospital La Línea, Cádiz, España

### Introducción

El hematocolpos se puede presentar en adolescentes como un dolor abdominal cíclico o una masa pélvica. Es común la presencia de amenorrea primaria con características sexuales secundarias normales; siendo la causa más frecuente la presencia de un himen imperforado no diagnosticado.

### Resumen del caso

Niña de 12 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta en urgencias por cuadro de dolor abdominal suprapúbico de seis meses de evolución, reagudizado en las dos últimas semanas. Disuria ocasional. No vómitos ni diarrea, afebril. No menarquia. Exploración física: estadio Tanner IV; abdomen distendido con palpación de tumoración dolorosa a nivel hipogástrico que ocupa toda la región pélvica, sin signos de defensa muscular. Peristaltismo conservado. Puñopercusión renal negativa. Genitales externos femeninos normales, objetivándose a nivel introito vulvar la presencia de una membrana protruyente de coloración azulada y dolorosa a la palpación; compatible con himen imperforado. Con la sospecha diagnóstica de hematocolpos secundario a obstrucción tracto salida canal vaginal por himen imperforado se realiza ecografía abdominal y rectal que

confirma la presencia de una tumoración elongada de 135x74 mm, de localización pélvica, quística y de contenido ecogénico sugiriendo como primera posibilidad hematocolpos. Se procede bajo anestesia locorregional por el Servicio de Ginecología la realización de himenectomía mediante técnica habitual sin incidencias intraoperatorias, aspirándose hematocolpos.

### Conclusiones y comentarios

El himen imperforado es la alteración más frecuente de carácter obstructivo del tracto de salida vaginal, encontrándose en la literatura asociaciones familiares. Se asocia frecuentemente a mucocolpos o hidrometrocolpos. Se suele diagnosticar en el periodo neonatal y lactancia precoz al detectar una membrana que protruye debido al mucocolpos originado por la estimulación estrogénica materna. Si no se diagnostica en ese momento, ya no se suele detectar hasta la pubertad, cuando se acumula el flujo menstrual retrógradamente. Las pacientes presentan amenorrea primaria con características sexuales secundarias normales; y en la mayoría de los casos se suele diagnosticar por aparición de una masa pélvica secundaria a la formación de hematocolpos debido a la obstrucción al tracto de salida vaginal. En un menor número de casos es causa de dolor abdominal crónico. A la exploración física se objetiva la presencia de un himen de coloración negro-grisáceo-violáceo que protruye el introito vaginal, doloroso; y tras la menarquia puede asociarse a hematocolpos con formación de una tumoración a nivel pélvico por el contenido hemático retenido a nivel vaginal. El tratamiento es quirúrgico (apertura himenal) y aspiración hematocolpos acompañante si existiese.

## HERNIA DISCAL LUMBAR EN PEDIATRÍA: UN CASO INFRECUENTE DE PRESENTACIÓN EN LA PRIMERA INFANCIA

Leire Castaños Lasa<sup>1</sup>, Concepción Salado Marín<sup>1</sup>, Juan Ignacio Montiano Jorge<sup>1</sup>, Henar Arranz García<sup>1</sup>, Sara Hermoso Borrajo<sup>1</sup>, José Miguel García Cruz<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario de Álava-Txagorritxu, Vitoria, Álava, España

<sup>2</sup> Centro de Salud Zabalzana, Vitoria, Álava, España

### Introducción

La hernia discal lumbar es una entidad poco frecuente en la infancia, siendo excepcional antes de los 10 años. Su diagnóstico es difícil y tardío, tanto por su rareza como por la escasez de hallazgos neurológicos objetivos. Nuestro objetivo es presentar un caso en una niña de 27 meses, describiendo la sintomatología asociada, pruebas diagnósticas realizadas así como el manejo terapéutico y su evolución a los seis meses del diagnóstico.

### Resumen del caso

Niña de 27 meses remitida por su pediatra por lumbalgia de 15 días de evolución. Afebril, sin antecedentes infecciosos ni traumáticos previos. El dolor aparecía con el inicio de la actividad física, ocasionalmente despertándole por la noche y sin signos inflamatorios en articulaciones periféricas. No asociaba clínica constitucional, ni alteración de esfínteres, manchas cutáneas, aftas ni molestias oculares. Padre con colitis ulcerosa, madre con hernia discal.

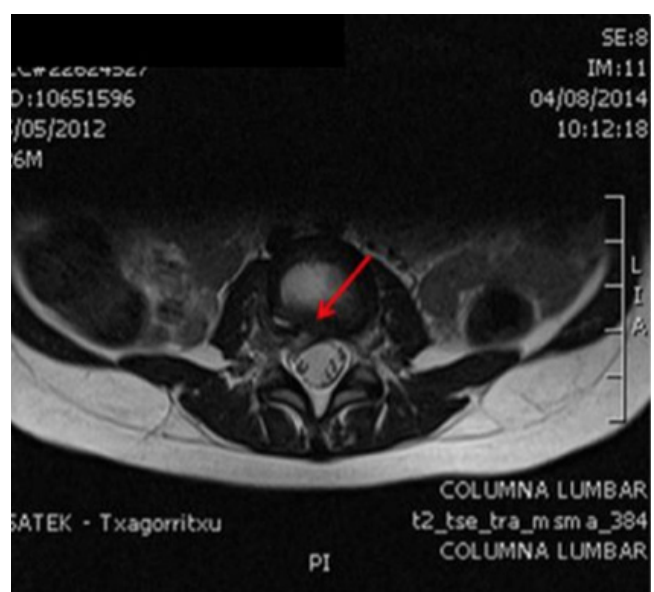
Exploración general normal refiriendo en la exploración osteoarticular molestias a la palpación de articulaciones sacroilíacas, llamativa rigidez lumbar con contractura muscular paravertebral. Maniobra de Lasègue bilateral y de Fabere bilateral positivas. Maniobra de Goldthwait positiva. Deambulación normal y resto de exploración neurológica anodina sin datos de radiculopatía.

Valorada conjuntamente con Traumatología, Reumatología y Neuropediatría. Se realizaron pruebas complementarias: perfil digestivo, férrico, hemograma, poblaciones linfocitarias junto con marcadores inflamatorios, reumatoideos, tumorales y HLA B27: negativos. Serologías víricas para herpes, parvovirus, *Brucella* y Paul Bunnell negativos. Radiografía lumbosacra, ecografía abdominal, gammagrafía ósea y valoración oftalmológica: normales. Mantoux negativo. Se mantuvo afebril, persistiendo la rigidez lumbar, el dolor que cedía parcialmente con antiinflamatorios, le despertaba por la noche, motivo por el que se decidió realizar una RMN de columna lumbar que objetivó hernia discal paracentral derecha L3-L4.

Fue dada de alta tras control del dolor con tratamiento conservador, ibuprofeno a dosis altas y reposo relativo con controles en consultas externas. A los seis meses del diagnóstico persiste mejoría clínica en cuanto al dolor y movilidad, con empeoramiento ante interurrencias infecciosas leves.

### Conclusiones y comentarios

En nuestra paciente al igual que se describe en la literatura, la expresividad del síndrome radicular fue escasa. Destacamos la negatividad de las pruebas iniciales junto con la importante rigidez lumbar y la presencia de dolor nocturno que nos llevaron a solicitar una RMN de columna lumbar llegando precozmente a su diagnóstico. Si tras manejo conservador persiste la sintomatología, debe plantearse el tratamiento quirúrgico, cuyos resultados parecen ser satisfactorios, según las escasas publicaciones de que se disponen en la edad pediátrica.





## HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN PEDIATRÍA: CASO DE ETIOLOGÍA POCO COMÚN

Tamara Álvarez Morales, Lorena Valero Arrese, Ana López Cantos, María de los Ángeles Carrasco Pardo, Juana María Osorio Cámara, David Barajas de Frutos  
*Complejo Hospitalario Universitario, Granada, España*

### Introducción

La hipertensión arterial (HTA) no es muy frecuente en Pediatría, aunque en las últimas décadas se ha observado un aumento progresivo de su incidencia, sobre todo de HTA esencial (asociado al incremento de casos de sobrepeso y obesidad).

Por ello es preciso realizar un diagnóstico diferencial completo, ya que algunas de sus causas pueden tener graves consecuencias y el diagnóstico de HTA esencial es de exclusión.

### Resumen del caso

Varón de 12 años con cefalea de 2-3 meses de evolución que cede parcialmente con analgesia habitual. No interrumpe el sueño. Vómitos ocasionales sin predominio horario, no otra sintomatología asociada. En Urgencias se constata TAS 183mmHg (7,32DS) y TAD 124mmHg (5,42DS), similar en las 4 extremidades. Se procede a ingreso para estudio.

A la exploración presenta sobrepeso (IMC 26,6kg/m<sup>2</sup>, p97) y hepatomegalia 1cm, resto sin hallazgos. No antecedentes personales relacionados con el caso. Entre los antecedentes familiares madre HTA durante el embarazo, abuela materna HTA y afectación renal no concretada, abuelo paterno HTA esencial. A su ingreso inicia tratamiento con nifedipino, sustituido por captopril por falta de respuesta, y finalmente por doxazosina, con la que presenta una respuesta parcial. Registradas hiperglucemias en ayunas hasta 140mg/dl, se tratan con metformina. Entre las pruebas complementarias destacan LDH 660IU/l, insulina basal 33 µU/ml, colesterol total 246mg/dl (LDL 166, HDL 65), renina 34uU/ml. Catecolaminas (orina 24h): Noradrenalina 998µg, normetanefrina

3179µg; 5-HIAA, AHM, AVM, adrenalina y metanefrina normales. Resto de analítica en sangre y orina (incluyendo péptido C basal, Hb glicosilada, anticuerpos antiinsulares, función tiroidea y eje hipofisario-adrenal), radiografía tórax y fondo de ojo normales. En ecocardiografía leve hipertrofia de ventrículo izquierdo secundaria a HTA. En eco-Doppler y TC abdominal se identifica lesión sólida redondeada, anteroinferior a glándula suprarrenal izquierda de 35x32x34mm. No adenopatías retroperitoneales, sí en mesenterio y grasa pararectal, de características inespecíficas. No estenosis arterias renales. Esteatosis hepática difusa. En 123-I-MIBG y SPECT-TC foco hipercaptante suprarrenal izquierdo sugere de feocromocitoma. Se realiza exéresis completa, confirmándose el diagnóstico en el estudio anatomopatológico. Postoperatorio sin incidencias. Actualmente sin tratamiento, en seguimiento en consulta.

### Conclusiones y comentarios

El feocromocitoma en una neoplasia rara, más rara aún en la infancia. Su incidencia en niños con HTA es del 0,8-1,7%. Sin embargo es fundamental tenerlo presente ante un caso de HTA, considerando su morbimortalidad (malignos hasta en un 47% de los casos) y que la resección quirúrgica puede resultar curativa.

## HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL POR CORTICOIDES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Mariana Moreno Prieto, Victoria Molina Martínez, María del Carmen Cuadrado Caballero, Fernando Picchi Rodríguez, María José Carbonero Celis  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción

La hipertensión intracraneal en los lactantes se manifiesta con abombamiento de la fontanela anterior puesto que no se ha realizado la fusión de las suturas craneales. Dentro de las causas de hipertensión intracraneal están la hidrocefalia, lesiones ocupantes de espacio, infección del sistema nervioso central, traumatismos o fármacos. Presentamos dos casos clínicos en los que la posible causa son los corticoides.

### Resumen del caso

Caso 1: Lactante de 5 meses sin antecedentes personales de importancia, en el que la madre consultó en urgencias por notarle la fontanela abombada de 6 horas de evolución e irritabilidad. Negó otra sintomatología. En la exploración física no hubo otros hallazgos. Dos días antes había suspendido un tratamiento con broncodilatadores y prednisolona oral a dosis de 1mg/kg/día indicados por una bronquitis aguda. Las analíticas, ecografía transfontanelar y fondo de ojo fueron normales. Permaneció ingresado 5 días en los cuales evolucionó favorablemente, se normalizó la fontanela y no precisó tratamiento.

Caso 2: Lactante de 5 meses que ingresó por dificultad respiratoria. Tratado en los días previos al ingreso con salbutamol y prednisona, suspendidos 48 horas antes de su ingreso. La madre le notó la fontanela abombada de 24 horas de evolución. A la exploración física tenía buen estado general; solo presentó patología respiratoria, sin alteraciones neurológicas salvo fontanela anterior abombada y pulsátil. La analítica, ecografía transfontanelar y fondo de ojo fueron normales. La evolución fue favorable, se normalizó la fontanela anterior a los 4 días de su ingreso, no precisó tratamiento específico.

El seguimiento posterior de ambos casos fue normal.

## Conclusiones y comentarios

Se han descrito casos de hipertensión intracraneal secundaria a fármacos como vitamina A, fenitoína, o tras supresión brusca de corticoides. Es frecuente la administración de estos últimos en el curso de patología respiratoria en lactantes (bronquiolitis/bronquitis), muchas veces sin indicación precisa y para la cual no han mostrado eficacia. Su prescripción debe ser cautelosa pues no está exenta de efectos adversos.

## HIPONATREMIA GRAVE SECUNDARIA A UN CASO DE DERMATITIS SEBORREICA SUPURATIVA

Pablo Di Franco Sio, Javier Calzada Barrena, María José Azanza Agorreta, Soraya Iparraguirre Rodríguez, Miren Imaz Murguiondo, Nagore Pacho Beristain

Hospital de Zumárraga, Guipúzcoa, España

### Introducción

La hiponatremia es la concentración de Na por debajo de 135 mEq/l. Se considera grave si es inferior a 125 mEq/l. La clínica es principalmente neurológica e inespecífica, pudiendo causar convulsiones y coma.

Las causas son múltiples, debiendo valorarse en el contexto clínico.

### Resumen del caso

Lactante de casi 4 meses de edad que acude por erupción en cabeza, cuello y parte superior de tronco de varias semanas de evolución, con empeoramiento claro en la última semana. Refieren además empeoramiento general, con irritabilidad y sensación de pérdida de peso.

Acuden por episodio de desconexión, con versión ocular, sin cambio de coloración facial, que se autolimita en 1-2 minutos.

Antecedentes: Embarazo normal. PN: 3.790 g. Lactancia materna. Bien vacunado. Hermanos de pequeños la misma dermatitis seborreica

Exploración general: Peso: 5.410 g (igual que el previo 3 días antes).

Regular estado general. Decaído. Erupción intensamente eritematosa en cara y cuello, con fisuras en mejillas y frente, muy exudativas. Costras en cuero cabelludo y frente. Leve eritema en zona del pañal y erupción papulosa en extremidades.

Aspecto de los genitales normal. Auscultación cardiopulmonar: normal. Neurológico normal.

Pruebas complementarias:

- Hemograma normal
- Bioquímica general: Normal excepto, Na 119 mEq/l e hipoproteinemia.
- Bioquímica urinaria: urea 586 mg/dl, Na < 10 mEq/l, K 19,67 mEq/l, glucosa 3 mEq/l. Osmolaridad en orina 143 mOsm/kg.
- 21 hidroxilasa, Cortisol 17-OH-progesterona y aldosterona: normal.
- Serologías virales y bacterianas: negativas.
- Cultivo de herida de lesión cutánea: positivo a *Staphylococcus aureus*.
- Hemocultivo: Negativo
- Controles seriados de Na: 119 mEq/l, 118 mEq/l, 119 mEq/l, 122 mEq/l, 124 mEq/l, 128 mEq/l, 131 mEq/l.

Evolución: En la analítica realizada inicialmente se objetiva hiponatremia verdadera (119 mEq/l).

Se descartan pérdidas renales.

Se administra corrección con hipertónico (SSH3%) a dosis de 5 ml/kg en 2 horas, que no mejora la situación, por lo que se repite dicha perfusión y se inicia tratamiento con Hidrocortisona, y antibiótico, con lo que las cifras de Na van mejorando lentamente (122 mEq/l). Al 4.º día ha mejorado el aspecto de la piel y se constata Na de 131 mEq/l.

## Conclusiones y comentarios

Una hiponatremia sin ganancia de peso, sin pérdida de Na en orina, ni clínica digestiva, y con los estudios hormonales dentro de la normalidad, se asume como resultado de pérdidas de Na por la piel, al igual que ocurre en las quemaduras.

En este caso la dermatitis seborreica con pérdida de sustancia y permanente supuración serosa se ha comportado como una quemadura de una superficie importante 9%.



## HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS DE AFECTACIÓN ÚNICAMENTE CUTÁNEA EN UN RECIÉN NACIDO

Lucía Dunia Dougherty de Miguel<sup>1</sup>, Neus Rodríguez Zaragoza<sup>1</sup>, Laura Company Ardila<sup>1</sup>, Eva Rollán Serrano<sup>1</sup>, Natalia Navas García<sup>1</sup>, Nuria Pardo García<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Verge de la Cinta, Tortosa, Tarragona, España

<sup>2</sup> Hospital Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

### Introducción

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) constituye un grupo de enfermedades infrecuentes (incidencia 0,1-0,5/100.000/año) que engloba varias formas clínicas que pueden afectar a uno o a múltiples sistemas. La HCL de afectación únicamente cutánea (anteriormente reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva/enfermedad de Hashimoto-Pritzker) es una entidad rara (5% de las HCL) que afecta a neonatos y suele involucionar de forma espontánea. Presentamos un caso de HCL unisistema cutánea autoinvolutiva de diagnóstico al nacimiento.

### Resumen del caso

Recién nacido a término, embarazo bien controlado, sin antecedentes obstétricos de interés. Presenta erupción vesiculohemorrágica generalizada, incluyendo palmas y plantas, cuero cabelludo, sin afectación mucosa. Afebril y resto de exploración normal. Controles analíticos y serologías (herpes 1,2,6,8, VZV, enterovirus) negativas. Las lesiones evolucionan espontáneamente a las 24 horas hacia costras y máculas hiperpigmentadas, sin aparición de nuevas lesiones. Se realiza biopsia cutánea que muestra infiltrado histiocitario de células de Langerhans. Estudio de extensión (serie ósea, ecografía abdominal y transfontanelar, estudio hematológico): sin alteraciones. Se concluye diagnóstico de HCL unisistema cutánea. Hasta la fecha, el seguimiento para controlar posibles recaídas o progresiones ha sido negativo.

### Conclusiones y comentarios

- Las histiocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades raras, caracterizadas por la proliferación y acumulación de células de Langerhans en varios tejidos.
- La HCL de afectación únicamente cutánea autoinvolutiva suele aparecer al nacimiento o en el periodo neonatal. Es, tras la afectación ósea (80%), la forma de aparición más frecuente de aparición a estas edades (35%), seguido de la afectación de la pituitaria (25%). La afectación del sistema hematopoyético, los pulmones y el hígado es menos frecuente (15-20%), pero más grave.
- Puede presentarse como lesión cutánea única o como erupción pápulo-nodulosa o vesiculosa gene-

ralizada que incluye palmas y plantas, y que involucionan espontáneamente en un periodo de 3 meses.

- Diagnósticos diferenciales clínicos: síndrome *blueberry muffin* y otros exantemas infecciosos, infiltrados leucémicos, xantogranulomas o mastocitosis.
- El diagnóstico definitivo de HCL requiere una anatomía patológica clásica confirmada mediante demostración de CD1a o langerina (CD207) o bien por la presencia de gránulos de Birbeck en microscopía electrónica.
- Es fundamental realizar estudio de extensión.
- En principio la forma únicamente cutánea no requiere tratamiento o este será local. Se debe individualizar para cada caso según afectación.
- pacientes requieren un seguimiento estrecho por tendencia a recaídas (10%) y afectación sistémica (mortalidad 3%).

## IMPORTANCIA DE LAS PRUEBAS DE IMAGEN EN EL DIAGNÓSTICO DE LA RIGIDEZ CERVICAL DE EVOLUCIÓN POCO HABITUAL

Ingrid Subirana Alfonso, Enrique Pérez Martínez, Marc Tobeña Rue, Jorgina Vila Soler, Anna Fàbregas Martori  
Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona, España

### Introducción y objetivos

La rigidez cervical es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica. El diagnóstico diferencial es muy amplio y no siempre corresponde a patología banal como las contracturas musculares o la torticolis.

### Métodos

Presentamos 4 casos clínicos que debutaron con limitación de la movilidad cervical y dónde el diagnóstico final no fue una simple torticolis.

### Resultados

En la siguiente **Tabla** se describen las características clínicas y diagnóstico-terapéuticas de los 4 casos.

### Conclusiones

En nuestros 4 casos, la orientación inicial no correspondió al diagnóstico definitivo. Por lo tanto, delante de cualquier rigidez cervical asociada a masa cervical, focalidad neurológica, antecedente de traumatismo, fiebre y/o no mejoría tras un tiempo razonable es necesario valorar un estudio más exhaustivo con pruebas de imagen.

	<b>Caso 1</b>	<b>Caso 2</b>	<b>Caso 3</b>	<b>Caso 4</b>
<b>Edad</b>	4 meses	6 años	8 meses	15 años
<b>Sexo</b>	Niño	Niña	Niña	Niña
<b>Clínica</b>	Fiebre, irritabilidad y limitación flexión cervical de 48 horas	Contractura cervical de 6 semanas	Irritabilidad, hiperextensión cervical de una semana	Contractura cervical de una semana
<b>Exploración física inicial</b>	Imposibilidad flexión cervical	Contractura muscular cervical	Contractura muscular cervical	Hipertrofia amigdalina. Trismo Contractura muscular cervical
<b>Diagnóstico inicial</b>	MENINGOENCEFALITIS	TORTICOLIS frente a. INFECCIÓN	SÍNDROME SANDIFER	AMIGDALITIS CON TORTICOLIS
<b>Tratamiento inicial</b>	Cefotaxima, vancomicina y aciclovir	Ceftriaxona y analgesia	Esomeprazol y Domperidona	Amoxicilina-clavulánico y analgesia endovenosa
<b>Prueba imagen</b>	RM cervical	RM craneal y cervical	TC/RM craneal	TC cervical
<b>Diagnóstico definitivo</b>	<b>OSTEOMIELITIS D2</b>	<b>HEMATOMA EPIDURAL CERVICAL</b>	<b>EPENDIMOMA FOSA POSTERIOR</b>	<b>ABSCESO PARA Y RETROFARÍNGEO</b>
<b>Tratamiento definitivo</b>	Antibiótico 6 semanas	Analgesia	Cirugía y quimioterapia	Desbridamiento quirúrgico, antibiótico 2 semanas y corticosteroides
<b>Evolución</b>	Recuperación completa	Recuperación completa	<i>Exitus</i>	Recuperación completa

## INFECCIÓN BACTERIANA POTENCIALMENTE GRAVE EN NEONATOS CON BRONQUIOLITIS AGUDA Y FIEBRE

Ana Serrano Llop, Silvia Simó Nebot, Andrea Aldemira Liz, Gemma Claret Teruel, Victoria Trenchs Sainz de la Maza, Juan José García García  
Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, Barcelona, España

### Introducción y objetivos

La evaluación y manejo de los lactantes febriles con bronquiolitis es controvertida, especialmente en neonatos, en los que se desconoce con exactitud la prevalencia de infección bacteriana potencialmente grave (IBPG).

Objetivos: Conocer la prevalencia de IBPG en neonatos febriles con bronquiolitis aguda.

### Métodos

Estudio retrospectivo, descriptivo observacional, incluyendo los neonatos ingresados en nuestro centro entre octubre de 2010 y marzo de 2014, con diagnóstico de bronquiolitis aguda y temperatura axilar  $\geq$  a 38 °C. Se consideró IBPG la identificación de germen patógeno en líquido estéril (sangre, líquido cefalorraquídeo (LCR) y/u

orina), así como presencia radiológica de infiltrado lobar. Variables: sexo, edad, virus respiratorio sincitial (VRS) en aspirado nasofaríngeo, y resultado de cultivo de sangre (HC), orina y/o LCR y radiografía de tórax (RxT). Se excluyeron pacientes inmunodeprimidos, con enfermedad grave de base o que se encontraran en tratamiento antibiótico. Se calcula la prevalencia global y para cada una de las IBPG. Para el cálculo de la prevalencia global se consideran los pacientes con los tres cultivos y RxT realizados.

### Resultados

Durante el periodo de estudio ingresaron 371 neonatos diagnosticados de bronquiolitis, 94 (25,3%; IC95% 21,2-30%) cumplen los criterios de inclusión; 55 (58,6%) fueron varones, con una edad media al diagnóstico de 18,4 días (DE 5,4).

Se determinó VRS en todos los casos, siendo positivo en 68 (72,3%; IC95% 62,6-80,4%). Se realizó HC a 84 pacientes (89,3%), ninguno positivo (prevalencia bacteriemia 0%, IC95% 0-4,4%); UC a 88 (93,6%), 8 resultaron positivos (prevalencia infección urinaria 9,1%, IC95% 4,7-16,9%); cultivo de LCR a 62 (66%), ninguno positivo (prevalencia meningitis bacteriana 0%, IC95% 0-5,8%) y RxT 51 (54,3%), objetivándose infiltrado lobar en 29

(prevalencia neumonía 56,9%, IC95% 43,3- 69,5%). En 62 casos (66%) se realizaron los 3 cultivos, y en 28 también RxT (29,8%). En 20 pacientes con estudio completo se diagnosticó IBPG (prevalencia global de IBPG 71,4%, IC95% 52,9-84,7%).

### Conclusiones

La prevalencia de IBPG en neonatos con bronquiolitis y fiebre es elevada, especialmente a expensas de neumonías e infecciones de orina. La prevalencia de infección de orina en estos es similar a los que presentan fiebre sin foco (estimada en un 7%) por lo que es indispensable descartarla. Aunque la prevalencia de bacteriemia y meningitis bacteriana es cero en la muestra, el pequeño tamaño de la misma impide extraer conclusiones acerca de la necesidad de realizar estudio de sangre y LCR en estos pacientes, pues la probabilidad estimada es aun importante.

## INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN PEDIATRÍA. ¿CUÁL ES SU ESTADO ACTUAL?

Andrés Tarragón Cros<sup>1</sup>, Octavio Berbel Tornero<sup>2</sup>, Belén Collado Coso<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Lluís Alcanyís, Valencia, España

<sup>2</sup> Centro de Salud Paterna, DS Arnau de Vilanova, Valencia, España

<sup>3</sup> Hospital de La Ribera, Valencia, España

### Introducción y objetivos

Las infecciones osteoarticulares (IOA), agrupando las artritis sépticas (AS), osteomielitis aguda (OM) y osteoartritis (OA), son patologías potencialmente graves en la infancia y suelen afectar a menores de cinco años. La mayoría causadas por *S. aureus*, son infecciones de difícil diagnóstico etiológico sobre las que actualmente existe amplia variabilidad en la aplicación de la antibioterapia.

Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo realizado para conocer los aspectos epidemiológicos y microbiológicos de las IOA, así como para conocer su perfil clínico y poner de manifiesto el manejo que se hace de ellas en nuestro medio.

### Métodos

Se recogieron datos de todas las historias clínicas con diagnóstico de OM, AS u OA pertenecientes a un hospital comarcal de la Comunidad Valenciana comprendidas desde 1999 hasta 2013, obteniéndose un total de 33 casos de los que se obtuvieron las variables epidemiológicas, microbiológicas y clínicas. Se realizó un análisis descriptivo de todas las variables utilizando Excel 14.4.

### Resultados

Encontramos 18 AS (65%), 10 OM (35%) y 5 OA (15%). Del total, 64% fueron varones y el 50% menores de 2 años, con una incidencia de 5,7 casos por 100.000/niños/año

(ratio AS/OM de 1,5:1). Hubo antecedente de infección en un 66% de casos y traumatismos en el 15%. La mayor parte afectaron a miembros inferiores (69%). Un 84% de los pacientes presentaron PCR y VSG elevadas, con 95 mg/l y 60 mm/hora de media. Fueron positivas el 50% de radiografías, 87% ecografías y 100% de gammagrafías y resonancias magnéticas. Se alcanzó un diagnóstico etiológico en el 33% de pacientes, con un 65% de casos por *S. aureus*. De media, la antibioterapia intravenosa duró 12 días, más 15 para la oral, siendo las cefalosporinas y la cloxacilina los más utilizados (69%). El tratamiento quirúrgico fue necesario en el 42% de ocasiones.

### Conclusiones

Las IOA tienen una baja incidencia en la población pediátrica (5,7 por 100.000/niños/año), siendo más frecuente las AS y en varones (2:1 respecto a mujeres) de corta edad, menores de 2 años la mitad de ocasiones. Las infecciones y los traumatismos son los principales factores asociados a las IOA, involucrando a *S. aureus* como agente etiológico en la mayoría de casos. El tratamiento con cefalosporinas y cloxacilina es eficaz en nuestro medio, aunque existe amplia variabilidad en la duración de las pautas.

## INTERCONSULTA ELECTRÓNICA DESDE LA HISTORIA CLÍNICA: UNA FORMA ÁGIL DE COMUNICACIÓN ENTRE ATENCIÓN PRIMARIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA

Simona Mas Antón

Hospital de Vinalopó, Alicante, España

### Introducción y objetivos

Presentar la forma de comunicación entre Pediatría de AP y AE, existente en nuestros departamentos, gracias a nuestra Historia Clínica Electrónica.

Igualmente se presentarán los datos de su utilización, así como los de tiempo de respuesta a las mismas.

### Métodos

En este apartado voy a explicar en qué consiste esta forma de comunicación entre facultativos.

En la historia clínica electrónica de nuestros departamentos de salud hay un apartado con el que se puede interaccionar, para valorar evolución del paciente, comentar dudas respecto a tratamientos, resultados analíticos o de otras pruebas complementarias realizadas, evitándose así citas innecesarias, pasos por urgencias, o bien adelantando citas por exacerbación del cuadro. Igualmente, facilita la realización de procesos administrativos sin la necesidad de acudir el paciente al hospital a buscar al pediatra.

Hay unos campos para rellenar, entre ellos uno de texto libre para escribir el motivo de consulta.

Se suele remitir al Pediatra referente en la patología que presenta el niño, o que ya lo sigue en consultas externas, hospital de día pediátrico o que lo llevó durante su ingreso.

Y esta es la zona de respuesta del facultativo interconsultado, que al contestar firma.

Todo ellos e abre en la Historia clínica del paciente, con lo que toda la evolución y exploraciones complementarias se tienen a mano, facilitando el estudio del caso.

Hay tres tipos de Interconsultas, dependiendo de la premura para la respuesta: Ordinarias; Preferentes y Urgentes.

## Resultados

Se ha revisado la utilización de esta herramienta desde junio de 2010, cuando se inició su uso.

	2010 (6-12)	2011	2012	2013	2014	2015 (1-2)
Ordinarias	61	247	705	836	879	116
Preferentes	12	28	42	69	98	5
Urgentes	1	5	17	15	9	4

Tiempo medio de repuesta en horas.

	2010 (6-12)	2011	2012	2013	2014	2015 (1-2)
Ordinarias	42,7	19,35	35,32	39,62	25,23	25,78
Preferentes	18,13	11,78	42	30	21,24	20,01
Urgentes	0,55	12,81	8,16	5,52	15,14	1,34

## Conclusiones

- Utilización de esta herramienta en aumento.
- Tiempos de respuesta a las cuestiones planteadas adecuados, con algunas desviaciones que pueden corresponder a periodos en que el pediatra referente no está (libranza, fin de semana, vacaciones...).
- Aceptación por todas las partes, hasta llegar a ser una herramienta indispensable.

## INTOXICACIÓN POR CANNABIS, A PROPÓSITO DE UN CASO

Patricia García Navas, Elia Portal Gil, María Lozano Ayala, Tamara Farfan Orte, Laura García Fernández, Yoana Yerro Chocarro  
Hospital San Pedro, La Rioja, España

### Introducción

La intoxicación por cannabis representa una consulta poco frecuente en las Urgencias pediátricas, a pesar de la alta prevalencia del consumo en nuestro país. El inicio

de los síntomas, si es por vía inhalada se da a los pocos minutos y dura 3-4 horas. Si se toma por vía oral, los síntomas pueden tardar horas en aparecer y la duración es mayor.

### Resumen del caso

Niño de 14 meses, previamente sano, acude a urgencias traído por sus padres al observarlo adormilado y sospechar que ha podido ingerir una pastilla de diazepam hace media hora. Ampliando la historia, también refieren haberle retirado de la boca hojas de tabaco.

A la exploración presentaba un Glasgow de 10 (O<sub>2</sub>, V3, M5), pupilas medias-midriáticas reactivas, somnoliento, sedestación inestable, tono axial disminuido. Marcada palidez cutánea y ojeroso. Entre sus constantes destacan frecuencia cardiaca de 142 latidos por minutos, presión arterial de 86/50 mmHg, sin taquipnea y con saturación basal adecuada.

Se realiza un lavado gástrico, saliendo contenido láctico y se administra carbón activado. Se extrae hemograma, bioquímica y gasometría venosa, destacando únicamente discreta leucocitosis. También se determina la cantidad de etanol en sangre, obteniéndose un valor normal. Se solicitan tóxicos en orina, resultando negativo para benzodiazepinas y positivo para cannabis y anfetaminas (posible reacción cruzada por lubricante empleado en el sondaje urinario). Se cursa parte al juzgado de guardia.

Ingresa en cuidados intermedios para observación. Durante las primeras horas permanece adormilado, con constantes estables en todo momento. Tras 24 horas asintomático es dado de alta.

### Conclusiones y comentarios

La intoxicación por cannabis es infrecuente en Pediatría, pero deberemos pensar en ella ante intoxicaciones y realizar diagnóstico diferencial con otras sustancias. Los síntomas guía son náuseas, vómitos, sequedad de boca, dificultad para llevar a cabo procesos mentales complejos, percepción sensorial distorsionada, deterioro de la actividad motora, letargia, taquicardia, etcétera.

El diagnóstico de una exposición aguda se realiza mediante la detección de cannabinoides en orina, pudiéndose detectar hasta los siguientes seis días post-exposición a la droga. El tratamiento es sintomático. Se recomienda realizar lavado gástrico y administrar carbón activado.

## INTOXICACIÓN POR HIERRO EN LACTANTE POR ADMINISTRACIÓN MATERNA

Cristina Real Del Valle, María José Carbonero Celis  
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

### Introducción

La intoxicación por sulfato ferroso es un hecho poco frecuente en Pediatría. En general, aunque las primeras

fases son paucisintomáticas, las intoxicaciones graves pueden causar secuelas graves, incluso la muerte.

### Resumen del caso

Lactante de 2 meses sin antecedentes personales de interés, salvo un cuadro catarral y una anemia leve, que acude a Urgencias por la administración accidental por su madre de 4 ml de ferroglicina sulfato (170 mg de hierro elemental/ml), en lugar de 0.4 ml hacia 3 horas. Dosis ingerida 170 mg/kg. La sobredosificación pasó inadvertida hasta que acudió a las 5 horas de la ingesta a su pediatra, por vómitos. A su llegada a urgencias presentaba TEP estable. Peso: 4 Kg. FC: 129 lpm; TA: 87/44 mmHg. Saturación O<sub>2</sub> en aire ambiente: 100%. A la exploración por aparatos y sistemas no se encontraron hallazgos de interés. Se canalizó una vía periférica y se solicitó hemograma, una bioquímica con transaminasas, gasometría y sideremia. La AST/ALT: 62/43 U/l. Control: 93/66 U/l. El resto de analíticas fueron normales. La sideremia, 7 horas post ingesta, tuvo que enviarse a otro hospital. Ante la demora del resultado se decidió administrar una dosis de desferroxamina 50 mg/kg IM. Recibimos una sideremia de 289 mcg/dl, compatible con intoxicación leve. Tras rehistoriar a la madre, los dos vómitos fueron al poco

tiempo de su administración, y haría que la absorción fuera menor. Se solicitaron nuevos niveles a las 48 horas (74 mcg/dl). La evolución tanto clínica como analítica fue favorable.

### Conclusiones y comentarios

La intoxicación por sulfato ferroso en la edad pediátrica es muy infrecuente, siendo fundamental la prevención. Hay que explicarles a los padres que las vitaminas y los minerales no son inocuos.

Lo fundamental es conocer el hierro elemental del preparado, y poder establecer si se trata de una intoxicación leve, moderada o grave. Otro punto importante es el tiempo transcurrido desde su administración inadvertida hasta el inicio de sintomatología.

En nuestro caso, el único tratamiento era de sostén y la administración de quelante (desferroxamina).

Se considera significativa una ingesta superior a 60 mg/kg de hierro elemental. La administración del desferroxamina ante un paciente con clínica sugestiva, a la espera de los valores de sideremia se hace esencial para prevenir las complicaciones posteriores, sobre todo si no hay disponible un laboratorio que haga la determinación.

**Tabla 1.** Fases de la intoxicación por sulfato ferroso

<b>FASE INICIAL</b> <i>Gastrointestinal</i> (30 min- 6 horas)	Irritación local de la mucosa gastrointestinal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vómitos</li> <li>- Dolor abdominal</li> <li>- Diarreas</li> <li>- Hemorragias (hematemesis, melenas)</li> <li>- Hiperglucemia</li> </ul>
<b>SEGUNDA FASE</b> <i>Mejoría Aparente</i> (10- 14 horas)	Por depósito en mitocondrias y otros órganos	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mejora clínica digestiva</li> <li>- Indicios de hipoperfusión</li> </ul>
<b>TERCERA FASE</b> <i>Shock</i> (24- 48 horas)	Lesión a nivel celular	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Acidosis</li> <li>- Fallo cardiocirculatorio</li> </ul>
<b>CUARTA FASE</b> <i>Complicaciones</i> (meses posteriores)	Cicatrización de las lesiones	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Obstrucción intestinal</li> <li>- Cirrosis</li> <li>- Daño cerebral.</li> </ul>
<b>HEPATOTOXICIDAD</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Indica gravedad</li> <li>- Primeras 48 horas</li> </ul>

## INTRODUCCIÓN DE LA ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA. ¿EXISTEN DIFERENCIAS ENTRE LACTANCIA MATERNA Y LACTANCIA ARTIFICIAL?

Jessica Belles Miralles, Lourdes Giner Pérez, Marina Salamanca Campos, Ángela Muñoz Tormo Figueres, Sara Pons Morales, Pilar Codoñer Franch  
*Hospital Dr. Peset, Valencia, España*

### Introducción y objetivos

Cuando la alimentación exclusiva con leche deja de ser suficiente para atender las necesidades nutricionales del lactante hay que añadir alimentos nuevos a su dieta. Esto se conoce como alimentación complementaria.

La introducción de la alimentación complementaria se recomienda que sea alrededor de los 6 meses de vida. El orden de introducción de los diferentes alimentos puede variar en función de cada niño.

El objetivo del trabajo es describir las diferencias respecto a la introducción de la alimentación complementaria en los lactantes con lactancia materna exclusiva frente a lactancia artificial.

### Métodos

La muestra fue seleccionada del total de población perteneciente al área de Salud dependiente de nuestro hospital, escogiendo una muestra de un Centro de Salud de una zona periférica y la otra de un Centro de Salud de una zona más céntrica de la ciudad.

Se elaboró una encuesta telefónica a los padres. Esta constaba de las siguientes preguntas: ¿Cuál fue la edad gestacional del niño? ¿Fue alimentado con lactancia materna o lactancia artificial? ¿Cuál fue la edad de introducción del primer alimento? ¿Cuál fue el primer alimento introducido?

Con los datos obtenidos, se realizó un estudio descriptivo.

### Resultados

La encuesta se realizó a un total de 115 padres o madres, siendo un 53% niños y un 47% niñas. La edad de los niños entrevistados era comprendida entre los 7 y 24 meses.

Del total de los alimentados con lactancia materna exclusiva (54%), un 92% introdujo la alimentación complementaria entre los 4 y 6 meses. Un 6,5% lo hizo > 6 meses y un 1,5% < 4 meses. El primer alimento probado fueron los cereales en un 43,5%, la fruta en un 48% y la verdura y/o pollo en un 8,5%.

Del total de los que tomaron lactancia artificial (36%), un 90% inició la alimentación complementaria entre los 4 y 6 meses. Un 2% fueron mayores de 6 meses y un 7% < 4 meses. El primer alimento introducido fue en un 61% los cereales, en un 34% la fruta y en un 5% el pollo.

### Conclusiones

En resumen, no hay diferencias en la edad de introducción de la alimentación complementaria entre lactancia materna y lactancia artificial. En relación al primer alimento introducido, en el grupo de lactancia artificial un mayor porcentaje lo hizo con cereales, mientras que en el grupo de lactancia materna fue la fruta.

## KLEBSIELLA OXYTOCA: LA HERMANA DESCONOCIDA DE LA KLEBSIELLA PNEUMONIAE

Paula Gallardo Padilla, Sara Bellón Alonso, Jenny Marcela Gómez Salazar, Jorge García Ezquiaga, José María de Cea Crespo, Amparo González Vergaz  
*Hospital Severo Ochoa, Madrid, España*

### Introducción

Presentamos el caso de una sepsis por *Klebsiella oxytoca* en un paciente sano e inmunocompetente que evolucionó favorablemente con tratamiento antibiótico.

El género *Klebsiella* comprende un conjunto de patógenos oportunistas responsables de un gran espectro de enfermedades potencialmente graves como neumonías, infecciones del tracto urinario y bacteriemias. Sin embargo, *Klebsiella oxytoca* ha sido aislada en los cultivos mucho menos frecuentemente y la bacteriemia asociada a esta sigue siendo un hallazgo inusual.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un varón de 9 meses que consulta por un cuadro de fiebre, deposiciones líquidas y vómitos de varias horas de evolución.

Entre sus antecedentes personales destaca ingreso durante 13 días en Neonatología por prematuridad y bajo peso al nacimiento.

Durante su estancia en Urgencias se extrae analítica (con hemograma anodino y PCR < 1 mg/dl) y se recogen hemocultivo y urocultivo (negativos) y coprocultivo con detección de antígeno para Rotavirus en heces positiva. Se decide el ingreso en planta para rehidratación con fluidoterapia intravenosa y sin tratamiento antibiótico.

Tras el cese de la fiebre en las primeras horas de ingreso reanuda de nuevo el cuadro febril a las 48 horas de su estancia hospitalaria acompañado de irritabilidad, nuevos vómitos y deposiciones blandas por lo que se extraen nuevas pruebas analíticas con PCT de 28 ng/ml, PCR de 118 mg/l y trombopenia de 96.000 plaquetas (347.000 al ingreso) además de hemocultivo positivo para *Klebsiella oxytoca* resistente a Ampicilina y urocultivo, de nuevo negativo. Además, se realizó radiografía de tórax sin alteraciones significativas.

Con el diagnóstico de sepsis por *Klebsiella oxytoca* se instaura tratamiento con Cefotaxima intravenosa que se

mantiene durante 7 días con desaparición de la fiebre en el primer día de antibioterapia y mejoría progresiva de la clínica acompañante. La analítica de control mostró parámetros normales.

### Conclusiones y comentarios

Los microorganismos del género *Klebsiella* son bacilos gramnegativos de la familia *Enterobacteriaceae* responsables de infecciones fundamentalmente intrahospitalarias. La mayoría de estas son producidas por *Klebsiella pneumoniae*. La aparición de bacteriemia por *Klebsiella oxytoca* es testimonial en la literatura y se limita a pacientes inmunocomprometidos o ingresados en unidades intensivas.

Las escasas referencias sobre *K. oxytoca* la relacionan con una alta mortalidad y una alta resistencia a antibioterapia común. En nuestro caso, no se aclaró el origen de la bacteriemia, resolviéndose con tratamiento antibiótico intravenoso habitual sin objetivarse ninguna complicación.

## LACTANTE CON PLACA INDURADA EN LA ESPALDA

Elvira Romeo Lázaro, Esther María Peralta Rufas, José Miguel Martínez de Zabarte Fernández, Beatriz Castán Larraz

Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción

La necrosis grasa subcutánea del recién nacido (NGSRN) es una paniculitis poco frecuente, de curso benigno y autolimitado. Aparece en recién nacidos término y pos-término en las primeras semanas de vida. Se consideran factores etiológicos maternos durante el embarazo, situaciones de estrés perinatal y recientemente factores genéticos de dislipemia y trombofilia.

La clínica consiste en aparición de placas o nódulos subcutáneos eritemato-violáceos, infiltrados, de consistencia dura, localizados en espalda, glúteos, muslos, brazos y mejillas.

La anatomía patológica es de gran importancia para el diagnóstico.

Las complicaciones son raras, destaca la hipercalcemia, siendo aún así poco frecuente.

El tratamiento está basado en cuidados de soporte. El curso de la enfermedad es benigno, con tendencia a la resolución espontánea en un intervalo que va desde pocas semanas hasta 6 meses. Es necesario un control analítico y clínico de la hipercalcemia al momento del diagnóstico, a las 2 semanas y mensualmente hasta los 6 meses de la aparición de las lesiones.

### Resumen del caso

Lactante mujer de 29 días de vida que presenta una lesión cutánea eritematosa en espalda desde el nacimiento

que ha aumentado de manera progresiva, es dolorosa a la presión sin otra sintomatología acompañante. Como antecedentes destacan una diabetes gestacional A2 e hipertensión gestacional maternas, parto vaginal con Kiwi a la 40 semana de gestación con meconio espeso, Apgar 6/8 y fractura de clavícula derecha obstétrica. En la exploración física se objetivó una placa eritematosa de 14x10 cm, bien delimitada, dolorosa, indurada y localizada en dorso y varias placas de 3x2cm en región proximal de miembros superiores de iguales características. Se solicitó analítica sanguínea y de orina que fueron normales, radiografía de tórax y cervicodorsal, ecografía de partes blandas que mostraba engrosamiento difuso del plano cutáneo y del tejido celular subcutáneo de la región dorsal alta e interconsulta a dermatología. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de NGSRN. Se realizaron controles analíticos periódicos normales y la evolución de las lesiones fue buena hasta su resolución.

### Conclusiones y comentarios

La NGSRN del recién nacido es una entidad poco frecuente que aparece en las primeras semanas de vida debido a un estrés perinatal. El curso de esta enfermedad es benigno y autolimitado. El tratamiento se basa en los cuidados de soporte y tratamiento de las complicaciones, siendo la hipercalcemia una complicación rara pero potencialmente grave por lo que es necesario el seguimiento del paciente.

## LAS CALCIFICACIONES FANTASMA: A PROPÓSITO DE UN CASO

M<sup>a</sup> Cristina Valencia Soria, Leticia González Martín, Sara Puente Montes, Javier Minaya García, Itzcari Anacabe Goyogana, Marta Cano Pazos  
Hospital Clínico Universitario Valladolid, España

### Introducción

Las calcificaciones de los discos intervertebrales, son una patología muy infrecuente en la edad pediátrica. Actualmente, existe poca literatura sobre dicha entidad.

Nuestro objetivo es comunicar un caso clínico de esta rara patología revisando la actitud diagnóstica y terapéutica.

### Resumen del caso

Se trata de la revisión de la historia clínica, estudios complementarios y evolución clínica de un caso de calcificación de disco intervertebral.

Caso clínico: Paciente mujer de 8 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que acude por presentar cervicalgia y torticolis de predominio izquierdo de 8 días de evolución, sin antecedente traumático y sin otra sintomatología acompañante. Afebril en todo momento. Desde el inicio del cuadro, recibió tratamiento con antiinflamatorios e inmovilización con

collarín blando, sin experimentar mejoría. En la exploración física destacaba una postura antiálgica cervical con lateralización mentoniana hacia el lado izquierdo. Dolor a la movilidad activa y pasiva, pero no a la palpación de las apófisis espinosas. No sintomatología neurológica. Se realizó radiografía cervical lateral, donde se visualizó una imagen radiocálcica con protrusión anterior a nivel C3-C4. Ante estos hallazgos, y tras consultar con traumatología, se decide ingreso para la realización de resonancia magnética (RMN) cervical y tratamiento sintomático del dolor. La RMN confirmó la calcificación en disco intervertebral C3-C4, con protrusión anterior del mismo, interpretándose como espondilitis aguda. Aunque en los controles analíticos sanguíneos, no presentaba elevación de reactantes de fase aguda se decide iniciar tratamiento antibiótico intravenoso, y extracción de pieza dentaria cariada, sin apreciarse mejoría clínica significativa. Tras 10 días de régimen intravenosos se decide alta. Se realiza seguimiento posterior en consultas externas, repitiéndose una nueva radiografía cervical a los 4 meses del diagnóstico, con desaparición completa de dicha calcificación. La paciente no ha vuelto a presentar episodios similares.

## Conclusiones y comentarios

La calcificación de discos intervertebrales es una patología aún poco conocida. Para su diagnóstico es de vital importancia la realización de una adecuada anamnesis y radiología, destacando el papel de radiólogos y traumatólogos con experiencia pediátrica. La evolución natural es a la desaparición espontánea en los meses siguientes en la mayoría de los casos, permitiendo así una actitud expectante desde el inicio sin precisar ingresos ni otras pruebas diagnósticas.

## LEISHMANIASIS VISCERO-TROPICAL: UN RETO DIAGNÓSTICO

Lidia Martínez Virumbrales, Amaia Salmón Rodríguez, Oihane Morientes Carbajo, María Itziar Pocheville Guruceta, Miguel Ángel Vázquez Ronco  
*Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España*

### Introducción

Los flujos migratorios están cada vez más integrados en nuestra sociedad, lo que obliga al médico de hoy en día, a incluir en sus diagnósticos diferenciales patologías poco prevalentes en nuestro medio. La fiebre sin foco en el niño procedente del trópico es un reto diagnóstico por la diversidad de patologías que engloba, cuyo pronóstico es variable. Por ello un retraso en diagnóstico puede tener consecuencias fatales.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un niño de 8 años originario de Camerún, residente en España desde los últimos 6 meses, que consulta por un cuadro de fiebre prolongada (3

semanas) y astenia. A la exploración, destaca hepatoesplenomegalia leve. En la analítica se objetiva una ferritina de 8623 ng/ml; Hb 9,2 g/dl; PCR: 11,6 mg/dl; Leucocitos de 3800 /ul y Neutrófilos 1200 /ul.

Se inicia estudio de fiebre sin foco (FSF) en niño procedente del trópico, descartándose algunas enfermedades como malaria, fiebre tifoidea, endocarditis, mononucleosis infecciosa, patología tumoral o síndrome hemofagocítico. Se solicitó un estudio de médula ósea con PCR para *Leishmania donovani*, siendo el resultado positivo. Dada la presentación atenuada del caso, se diagnosticó de *Leishmania* en su variante viscerotropical, y se inició tratamiento con anfotericina IV liposomal, con recuperación clínica completa y desaparición de la fiebre en las siguientes 24-48 horas.

## Conclusiones y comentarios

La leishmaniasis es una enfermedad poco frecuente en nuestro medio. Es importante incluir dicha patología en el diagnóstico diferencial del niño procedente del trópico con fiebre sin foco pero también de aquellos sin ese antecedente epidemiológico que residen en zonas endémicas del estado (Andalucía, Comunidad Valenciana...). Si asocia esplenomegalia y pancitopenia es importante excluir además un síndrome hemofagocítico. La determinación de PCR para *Leishmania donovani* en médula ósea resulta útil en su diagnóstico pero es poco sensible.

## LESIÓN MEDULAR AGUDA EN PEDIATRÍA ¿CONOCEMOS SU PATOLOGÍA ASOCIADA?

Aroa Rodríguez Alonso<sup>1</sup>, Patricia Bote Gascón<sup>2</sup>, Francisco J. Climent Alcalá<sup>2</sup>, Yasmina Mozo Del Castillo<sup>2</sup>, Luis Escosa García<sup>2</sup>, Luis Albajara Velasco<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

### Introducción y objetivos

Las lesiones medulares agudas constituyen una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, con características diferenciales de la edad adulta. Conllevan un importante impacto, desde el punto de vista clínico, psicológico y económico, debido a las graves secuelas que producen.

Nuestro objetivo es describir la epidemiología, expresión clínica, comorbilidad y evolución de los pacientes pediátricos con lesión medular aguda ingresados en nuestra Unidad de hospitalización de pacientes crónicos.

### Métodos

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes pediátricos con lesión medular aguda, atendidos en nuestra Unidad, perteneciente a un hospital terciario.

### Resultados

De los 3 casos revisados, la causa fue traumática en dos de ellos (una lesión obstétrica por parto distócico y una



fractura cervical tras accidente de tráfico) e infecciosa en el otro caso. Las edades comprenden desde el periodo neonatal hasta los 2 años de edad. En los 3 casos la lesión se produjo a nivel cervical condicionando la aparición de una tetraplejía como expresión clínica en todos ellos. De la misma forma, en todos los casos se realizó traqueostomía, siendo dependientes de ventilación mecánica invasiva continua 2 de los casos y precisándose únicamente durante los periodos de sueño en uno de los casos, que se benefició de la implantación de un marcapasos diafragmático. Todos los pacientes recibieron alimentación enteral mediante gastrostomía con un caso de gastroparesia. Como complicaciones más frecuentes, destacar la presencia de fenómenos disautonómicos, como la disregulación térmica; dolor, tanto neuropático, como secundario a espasticidad; infecciones de repetición —fundamentalmente urinarias, secundarias a vejiga neurógena, y respiratorias asociadas a ventilación mecánica convencional— así como la colonización por microorganismos multirresistentes. La supervivencia de los pacientes recogidos (actualmente con edades de 2 a 21 años) es del 100%.

### Conclusiones

Las lesiones medulares agudas en Pediatría son poco frecuentes. Los mecanismos que producen las lesiones son más heterogéneos que en la población adulta. Aun siendo infrecuentes, ocasionan una gran morbilidad, con el subsiguiente consumo de recursos sanitarios. El abordaje multidisciplinar, la posibilidad de ventilación mecánica domiciliar y la formación a las familias en los cuidados del niño son fundamentales en el manejo de estos pacientes.

### LIMBUS VERTEBRA COMO CAUSA DE LUMBALGIA EN ADOLESCENTES

María Teresa Gutiérrez Perandones, Sergio Alejandro Ocaña Jaramillo, Carmen Yeste Oliva, Juan Navarro Morón, Jesús Aparicio Camberos, Javier Álvarez Aldeán  
*Hospital Costa del Sol, Málaga, España*

### Introducción

La lumbalgia en niños es un motivo de consulta frecuente. Su incidencia aumenta con la edad (10% en niños de 10 años, 70% al final del crecimiento). En el diagnóstico una correcta anamnesis y exploración física (EF) son fundamentales y servirán de guía para las pruebas complementarias a realizar. Hasta en un 90% de los casos no se identificará la causa subyacente.

Dentro de las causas orgánicas más frecuentes se encuentra la espondilolistesis seguida de la cifosis de Scheuermann y como causas raras: infecciones, tumores o trastornos reumatológicos.

### Resumen del caso

Niño de 13 años que presenta dolor dorso-lumbar sin fiebre de 12 horas de evolución despertándolo del sueño.

Como antecedentes destacaban caída de bicicleta hace 48 horas y anorexia de 15 días de evolución con pérdida ponderal de 4kg. Vive en ambiente rural, contacto con cabras y sus derivados lácteos. Sin patologías previas, correctamente vacunado. EF: contractura paravertebral bilateral a nivel dorsolumbar. Realizándose en Urgencias Rx de columna: imagen lítica en cuerpo vertebral de D12.

A su ingreso inicia tratamiento antibiótico empírico con cefuroxima y cloxacilina intravenoso junto con analgesia y antiinflamatorios, completándose estudio: Hemograma, bioquímica (PCR, VSG, Ferritina, Alfa-1-glicoproteína ácida, factor reumatoide, Anas, HLA-B27) y coagulación normales. Hemocultivo negativo, serologías (quantiferon TB-Gold, Brucella mellitensis rosa de Bengala) negativas, Mantoux negativo. Resonancia magnética: lesión en apófisis anterior del platillo inferior del cuerpo vertebral de D12, característica de *limbus vertebrae* (LV) sin signos de espondilodiscitis.

Ante la ausencia de elevación de reactantes junto con la negatividad del estudio microbiológico y lesión ósea compatible con patología degenerativa (LV) se suspende antibioterapia y es dado de alta con seguimiento en rehabilitación.

### Conclusiones y comentarios

- LV es una tipo de enfermedad degenerativa vertebral que puede ser causa de lumbalgia en niños y que debido al uso común de la Resonancia en el estudio de esta patología está permitiendo que se documente cada vez con mayor frecuencia.
- En pacientes pediátricos para su diagnóstico además de una prueba de imagen compatible es importante realizar una buena anamnesis, exploración y estudios complementarios descartando otros procesos.
- El tratamiento es sintomático. La cirugía se reserva cuando la dorsolumbalgia sea recurrente e incapacitante, principalmente en casos de compromiso radicular que se producen en su mayoría cuando el borde afectado es posterior.

### LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL DEBUT Y RELACIÓN CON EL PRONÓSTICO

Cristina Real del Valle, Alba Oviedo Parrondo, María José Carpio Linde, Pedro Terol Barrero, Mariano Marín Patón, Joaquín Romero Cachaza  
*Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España*

### Introducción

Presentamos dos casos clínicos de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) en pacientes de edad pediátrica, con distintas manifestaciones clínicas de debut y distinto pronóstico.

## Resumen del caso

**Caso 1:** niña de 9 de años que consulta por erupción cutánea generalizada de 1 semana de evolución. A la exploración en urgencias se constata erupción malar en “alas de mariposa” y lesiones violáceas diseminadas generalizadas, por lo que se decide ingreso ante sospecha de enfermedad multisistémica. Durante su ingreso se realizan pruebas complementarias cuyos resultados cumplan los criterios de *Systemic Lupus International Collaborating Clinics* (SLICC) para diagnóstico de LES: lupus cutáneo agudo, leucopenia, ANA, anti-DNA, anti-SM e hipocomplementemia; manteniendo función renal normal con filtrado glomerular con valores dentro de la normalidad.

**Caso 2:** niña de 13 años que acude por proteinuria de dos años de evolución, que se acompaña durante ese periodo de tiempo de artralgias generalizadas, cambios de conducta, astenia y fiebre intermitente. Durante su ingreso se evidencia: poliartritis no erosiva, leucopenia, anemia hemolítica, anti-DNA, ANA positivos, proteinuria y hematuria de origen glomerular e hipocomplementemia. El rango de filtrado glomerular es de 76 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, por lo que se realiza biopsia renal cuyo resultado confirma una nefritis lúpica difusa grado IV (proliferación difusa endocapilar con granulares en paredes de asas

capilares y mesangio de C1q, C3, IgG, IgA e IgM).

## Conclusiones y comentarios

El lupus eritematoso sistémico pediátrico (LES) supone el 15-20% del total de pacientes con LES. La incidencia en edad Pediátrica es de 0,53-0,60/100.000 personas/año, siendo más frecuente en el sexo femenino, con una edad media de presentación de 12,1 años).

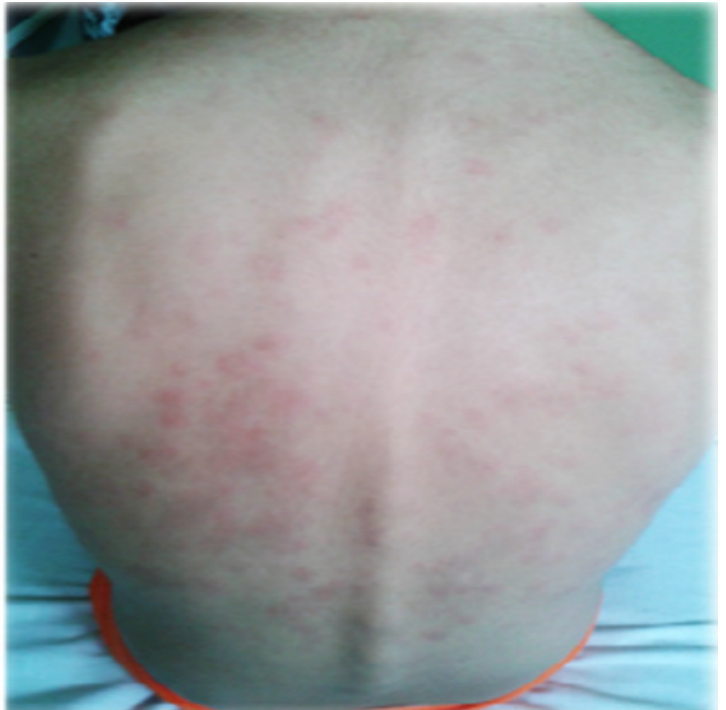
Las manifestaciones del LES pediátrico son muy similares a las del adulto con algunas diferencias, especialmente la mayor proporción de casos con afectación renal, siendo esta la que marca el pronóstico. Las manifestaciones más frecuentes de comienzo son las artralgias y/o artritis con eritema malar, fiebre y malestar, destacando entre ella las manifestaciones cutáneas pues aparecen entre el 75% y el 90% de los casos.

Para nuestro diagnóstico nos apoyamos en los *Criterios para diagnóstico de LES* de la SLICC (**Tabla 1**).

En los dos casos presentados mostramos las manifestaciones clínicas más frecuentes en edad pediátrica, predominando en uno de los casos la afectación dermatológica y en el otro la afectación renal, así como la diferencia de pronóstico entre ambas.

**Tabla 1.** Criterios Diagnósticos de la SLICC

CLÍNICO	ANALÍTICO
Lupus cutáneo agudo	ANA
Lupus cutáneo crónico	Anti DNA
Úlceras nasales u orales	Anti Sm
Alopecia no cicatricial	Anticuerpos Antifosfolípidos *
Artritis	Hipocomplementemia
Serositis	Test de Coombs directo positivo (sin presencia de anemia hemolítica)
Afectación Renal	
Afectación neurológico	
Anemia hemolítica	
Leucopenia	
Trombocitopenia < 100.000/mm <sup>3</sup>	
Requisitos: ≥ 4 criterios (al menos uno clínico y un criterio analítico) o Nefritis lúpica confirmada por biopsia con ANA o Anti DNA positivo	



## MAL MANEJO DE UNA QUEMADURA SOLAR Y SUS CONSECUENCIAS

Jordi Sorribes i Estorch, Sara Laliena Aznar, Laura Morlán Herrador, Ana María Morales Callaghan  
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción

La patología dermatológica es uno de los principales motivos de consulta pediátrica. Dentro de estas destacan en frecuencia las dermatitis por contacto, que representan una quinta parte de las dermatitis observadas en Pediatría, con pronóstico favorable en la mayoría de los casos.

### Resumen del caso

Niña de 2 años que tras exposición solar presenta quemadura extensa, continuando posteriormente expuesta protegiendo el tórax con camiseta de neopreno. Dos días después aumenta la irritación, mayor en zona en contacto con el neopreno. Se inicia tratamiento con corticoide tópico y se indica hidratación cutánea. Tras tres días, la familia objetiva que han administrado gel de baño, y no crema hidratante; consultan por persistencia de irritación, asociando prurito y dolor. Recibe tratamiento corticoide y antihistamínico orales sin mejoría durante 2 días. Posteriormente llega a nuestro hospital, donde se objetiva xerosis intensa, hiperqueratosis y dermatitis exfoliativa en tronco y brazos; con irritabilidad y dolor. Durante el ingreso recibe sueroterapia y antibioterapia, aplicando vaselina en la superficie irritada y corticoide tópico sobre las grietas; siendo diagnosticada de eccema de contacto irritativo severo. Se aísla *Staphylococcus saprophyticus*

y *Enterobacter cloacae* en las lesiones. Evoluciona a recambio cutáneo completo en 5 días.

### Conclusiones y comentarios

La dermatitis de contacto irritativa es una inflamación localizada de la piel secundaria al contacto con un irritante físico o químico, sin mediar mecanismos inmunológicos.

La morfología de la irritación cutánea depende del irritante y tiempo de exposición al mismo. Las lesiones son limitadas a la zona del contacto. En las formas agudas pueden aparecer pápulas o placas eritematosas, edema, y, posteriormente, vesículas o ampollas, exudación, erosiones y costras. Estos signos suelen acompañarse de prurito, escozor, quemazón o dolor.

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos en un paciente con historia de exposición a un irritante. Posteriormente se pueden realizar pruebas cutáneas para excluir dermatitis alérgica. La biopsia cutánea no se realiza habitualmente, salvo ante dudas diagnósticas.

La dermatitis irritativa de contacto se maneja evitando el irritante y aplicando cremas hidratantes frecuentemente. Se utilizan corticoides tópicos, que dependen de la severidad y la localización de las lesiones. El pronóstico es bueno si se retira el irritante, con recuperación cutánea en unas cuatro semanas.

En nuestra paciente la severidad de su eccema se debió a la confluencia de varios factores: quemadura solar previa, aplicación errónea de gel de baño en lugar de crema emoliente y oclusión con camiseta de neopreno de manera que sus lesiones fueron mucho más severas.

## MALTRATO INFANTIL: UN GRAN PROBLEMA PROBABLEMENTE INFRADIAGNOSTICADO

Alicia Isabel Pascual Pérez, Alejandra Méndez Sánchez, Helena Aparicio Casares, Vanessa Moya Dionisio, Lucía Rodríguez García, María Agustina Alonso Álvarez  
*Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España*

### Introducción y objetivos

El maltrato infantil es un problema médico y social, que supone la expresión máxima de desamparo y desprotección. Suele ocurrir en ámbito privado y la prevención y el diagnóstico precoz requieren un trabajo multidisciplinar.

Se lleva a cabo el estudio de casos de maltrato detectados en un hospital de tercer nivel. De forma paralela, se pretende sensibilizar a los profesionales en la sospecha y diagnóstico del maltrato en la infancia.

### Métodos

Se revisa la casuística de sospecha de maltrato que ingresa o consulta en urgencias de nuestro Hospital desde el año 2000. Fuentes de información: Documentación/Archivos y Trabajo Social. Se describen las características sociales y epidemiológicas, factores de riesgo, tipo y consecuencias del maltrato. Se cotejan nuestros datos con los publicados en el último Informe Reina Sofía del Ministerio de Sanidad.

### Resultados

Ingresaron 22 niños (64% varones). Incidencia: 1.64 casos/año. 14 fueron < 1 año. En el 36% de casos ambos padres fueron maltratadores, y en el mismo porcentaje solo la madre. Se detectó negligencia previa en 36% de ellos. El maltrato fue físico en 86% de casos. Un 4,5% fueron niños abandonados y un 9% cuidadores negligentes. El 46% precisó cuidados intensivos, y un 14% tratamiento traumatológico. 3 niños fueron *exitus*. El destino al alta fue un hogar de acogida en el 59% de niños.

Se registraron 32 consultas por maltrato en urgencias, que no precisaron ingreso. Incidencia: 1 caso/año. 53% varones. 30 fueron > 1 año. El 69% de ellos consultaron por sospecha de abuso sexual, el 28% por maltrato físico y 3% por abandono. Se constatan signos en la exploración física en 44%. El 37% precisó recogida de muestras biológicas. El 19% es dado de alta a una institución.

El informe Reina Sofía de 2011 recoge una distribución por sexo muy similar a nuestra casuística, con un predominio de niños > 10 años, siendo el físico la tipología más frecuente de maltrato. En este grupo de edad, en nuestro centro, el 55% denuncian abuso sexual. El maltratador más frecuente en ambas series es un familiar de 2º grado o conocido.

### Conclusiones

La incidencia de ingreso por maltrato disminuye con la edad, siendo el maltrato físico la tipología más frecuente

en nuestra serie. La sospecha de abuso sexual es el diagnóstico más frecuente en los casos que no requirieron ingreso. La escasa prevalencia encontrada de maltrato psicológico y negligencia invita a reflexionar sobre la posibilidad de un infradiagnóstico en nuestro medio.

## MASTOCITOSIS EN PEDIATRÍA, UNA ENTIDAD POCO COMÚN

Irene Pilar Fernández Viseras, Carmen María Aragón Fernández, Sonia Quecuty Vela, Gloria María Quesada Trujillo, Isabel María Mayordomo Morales, Joaquín Ortiz Tardío

*Hospital Jerez de la Frontera, Cádiz, España*

### Introducción

Las mastocitosis se caracterizan por el crecimiento anormal e infiltración de mastocitos maduros en la piel (su forma más frecuente y característica es la urticaria pigmentaria típica de la infancia) o en otros tejidos como la médula ósea, bazo, hígado o hueso (mastocitosis sistémica).

### Resumen del caso

Varón de 5 años que desde hace un año ha presentado 11 episodios de rubefacción facial (eritema caliente al tacto, más intenso en mejillas y orejas), que posteriormente se extiende en collarín, con morfología en damero. No refiere prurito, ni taquicardia, ni dificultad respiratoria. Se acompaña de febrícula. Se autolimita en 1-2 horas. Presenta nódulos subcutáneos no dolorosos en cuero cabelludo inmediatamente antes de estos episodios con remisión completa entre los mismos. No asocia clínica gastrointestinal, ni síndrome constitucional. Durante el ingreso presenta un nuevo episodio consistente en aparición de un nódulo blando en cuero cabelludo, mal delimitado, eritematoso y pruriginoso de 0,5 cm junto a eritema facial en mejillas que desaparece en poco tiempo.

A la exploración se observan varias lesiones eritematosas en cuero cabelludo, algunas con engrosamiento cutáneo a la palpación, no dolorosa, que posteriormente se vuelven pruriginosas. En el cuello presenta además varias lesiones pequeñas maculares parduzcas que han aparecido en los últimos meses.

En los exámenes complementarios presenta hemograma con mínima linfocitosis, bioquímica, perfil tiroideo, suprarrenal, inmunoglobulinas y complemento normales. Serología a *Borrelia*, *Brucella*, *Coxiella* y *Rickettsia* negativas. Radiografía de tórax y ecografía abdominal normales. Histamina en orina elevada y en plasma discretamente aumentada, tripsina inmunorreactiva normal. Las catecolaminas en orina eran normales. Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones del cuello con resultado anatomopatológico compatible con mastocitosis.

### Conclusiones y comentarios

La urticaria pigmentosa no siempre es fácil de diagnosticar. Se caracteriza por crisis de rubefacción facial, que pueden acompañarse de múltiples lesiones pigmentadas maculo-papulosas o nodulares, de bordes mal definidos y de tamaño variable, más frecuentemente en cara y tercio superior de tórax. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y se debe hacer un correcto diagnóstico diferencial con otros procesos infiltrativos similares como la histiocitosis, la sarcoidosis papulosa o las lesiones iniciales de la *incontinencia pigmenti*. La determinación de histamina puede orientar al diagnóstico, aunque el resultado de la biopsia es definitivo.

### MIELITIS AGUDA TRANSVERSA POR MYCOPLASMA

Lucía Rodríguez Cuitiño, Eliana López Santos, Inmaculada Bodegas Canora, Ana Laura Fernández Perrone, Eva Vierge Vierge  
*Hospital Quirón Madrid, España*

#### Introducción y objetivos

La mielitis aguda transversa es una enfermedad inflamatoria medular de baja incidencia en niños, cuya patogenia más común es la autoinmune y que suele tener un antecedente infeccioso previo.

#### Métodos

Presentamos un paciente de mielitis cervical con probable etiología por *Mycoplasma pneumoniae*.

#### Resultados

Paciente de 21 meses de edad que presenta cuadro de hipotonía axial de 24 horas de evolución con empeoramiento progresivo. Coincidiendo con cuadro febril con diagnóstico de otitis en tratamiento con Amoxicilina. Fue valorado ese mismo día por traumatología.

A las 24 horas empeoramiento de la hipotonía axial con sostén cefálico deficiente, sedestación inestable, lateralización cervical a derecha con pérdida de fuerza tono del miembro superior izquierdo.

Analítica anodina predominio linfomonocitario y PCR de 6,8mg/l. Realizado analítica completa incluyendo inmunoglobulinas y marcadores reumatológicos que fueron normales.

En la RM craneal y cervical al ingreso se observa engrosamiento del cordón medular cervical hasta el nivel T2-T3, que se acompaña de aumento de la señal de forma difusa en secuencia T2, extendiéndose hasta la unión bulbo medular sugierentes de mielitis cervical inespecífica.

En el ingreso en la UCIP se inició tratamiento con metilprednisolona a 30mg/kg/día durante 5 días y posteriormente a 20mg/kg/día durante 10 días. La bajada de

corticoides una vez recibida alta hospitalaria ha sido muy lenta: 20% cada 48 h hasta alcanzar su dosis fisiológica, se pasa hidrocortisona a 20mg/m<sup>2</sup>sc/día; después 10mg/m<sup>2</sup>sc/día; después 5mg/m<sup>2</sup>sc/día hasta su retirada total con éxito a los 4 meses pasado el ingreso.

Antibioterapia con cefotaxima y vancomicina, retirándose por bacteriología negativa. Al 6º día de ingreso se realiza RM de control con mejoría parcial de la mielitis cervical, sin evidenciar compromiso encefálico. Serologías positiva para *Mycoplasma pneumoniae* siendo tratado con azitromicina.

La evolución fue satisfactoria con mejoría gradual de la hipotonía y movilidad del miembro izquierdo miembro, siendo dado de alta a los 28 días del ingreso, con tratamiento de fisioterapia y con corticoides con descenso gradual que fueron definitivamente suspendidos a los 4 meses del alta hospitalaria.

#### Conclusiones

La mielitis aguda transversa es una patología infrecuente, siendo la RM una prueba eficaz tanto para el diagnóstico como para su valoración evolutiva.

Se presenta como disfunción aguda o subaguda motora, sensitiva y autonómica, y en general, pacientes inmunodeprimidos. El *Mycoplasma pneumoniae* es un agente infeccioso implicado en la etiología. Un tratamiento adecuado, precoz a dosis altas de corticoides y mantenido con corticoides conlleva a una recuperación sin secuelas.

### NIÑO DE SEIS AÑOS CON NEUMONÍA CON DERRAME PLEURAL Y GLOMERULONEFRITIS CON PROTEINURIA EN RANGO NEFRÓTICO E HIPOALBUMINEMIA

Alba Pardo Zamora, Rosmari Vázquez Gomis, José Luis Quiles Durá  
*Hospital General Universitario de Elche, Alicante, España*

#### Introducción

Presentamos el caso de un niño de seis años que durante el ingreso por neumonía lobar con derrame ipsilateral, presentó un cuadro de glomerulonefritis con proteinuria en rango nefrótico e hipoalbuminemia que precisó tratamiento con seroalbúmina, diuréticos y restricción hídrica durante dos semanas, con buena evolución posterior.

El caso sirve para reforzar el concepto de que otros microorganismos además del *Streptococcus pyogenes* pueden desencadenar una glomerulonefritis post-infecciosa.

#### Resumen del caso

El paciente acude a Urgencias por cuadro febril de ocho horas de evolución de pico máximo 39.5 °C y dolor pleurítico en costado derecho. A la exploración física temperatura: 38,7 °C, FC: 140 lpm, FR: 54 rpm, Sat O<sub>2</sub>: 95%

( $FiO_2$  0,4%) presentaba hipoventilación en tercios medio e inferior de hemitórax derecho. La radiografía de tórax reveló consolidación en base pulmonar derecha con borramiento del seno costofrénico derecho sugestivo de derrame. Asociando también aumento de reactantes de fase aguda (procalcitonina: 12,9 ng/ml, PCR: 86,5 mg/l) en la analítica sanguínea. El antígeno de neumococo en orina fue positivo. Todo lo anterior compatible con cuadro de neumonía asociado a derrame pleural ipsilateral, por lo que se decide ingreso con cefotaxima endovenosa. Al tercer día de su estancia se objetiva aumento de 1800 g de peso con respecto al ingreso, así como edemas en la exploración física. El paciente también presenta oliguria, hematuria macrosópica, proteinuria en rango nefrótico (Pr/Cr: 9) e hipertensión arterial (máximo 140/71 mmHg). Se realiza estudio de inmunidad cuyos resultados fueron complemento C3 bajo  $< 40$  mg/dl, CH  $50 < 10$  y ASLO: 1257. Cuadro compatible con glomerulonefritis postinfecciosa.

Se restringe ingesta de líquidos, dieta hiposódica, y se inicia tratamiento con una dosis de seroalbúmina y furosemida endovenosa pasando posteriormente a hidroclorotiazida oral.

La evolución fue satisfactoria, permanece afebril y sin necesidades de oxigenoterapia adicional desde las 48 horas de ingreso. Completa catorce días de antibioterapia, ocho de cefotaxima endovenosa y el resto de cefuroxima-axetilo oral.

Previo al alta se normalizan niveles de C3 (129 mg/dl) así como la hipoalbuminemia y la proteinuria, persistiendo hematuria microscópica.



## Conclusiones y comentarios

- La glomerulonefritis más frecuente en Pediatría es la post-infecciosa por *Streptococcus pyogenes*, pero también la pueden desencadenar otros gérmenes y puede ser concomitante con la infección.

- Aunque en muchas ocasiones esta glomerulonefritis es subclínica o sin complicaciones, en otras puede requerir tratamiento sintomático durante varias semanas.

## NO TODA VESÍCULA ES VARICELA

Isabel María Calvo Morales, Francisco Javier Dávila Corrales, José Carlos Flores González, Branislava Grujic, Ana Estalella Mendoza, Sonia Garófano Montero  
*Hospital Puerta del Mar, Cadiz, España*

### Introducción

El síndrome de Stevens Johnson es una entidad grave y poco frecuente en la cual por mecanismos inmunológicos se produce una importante afectación cutánea y mucosa. Los desencadenantes más frecuentes son los fármacos aunque también se ha asociado a infecciones. Es importante un tratamiento intensivo de estos pacientes debido a las complicaciones y morbilidad que asocia esta enfermedad.

### Resumen del caso

Paciente de 6 años sin antecedentes de interés diagnóstica de varicela por presencia de exantema maculopapular con vesículas predominantes en región perioral asociada a odinofagia siendo dada de alta con tratamiento sintomático domiciliario con ibuprofeno y antihistamínicos. Tras 72 horas de evolución ingresa por presencia de lesiones vesiculosas más extensas y pruriginosas en boca, cara y miembros superiores y escasa tolerancia oral. Pico febril asociado e importante disuria. Se realiza analítica de control sin alteraciones y se instaura tratamiento con aciclovir intravenoso, analgesia y sueroterapia. Posteriormente se observa un empeoramiento progresivo del cuadro apareciendo placas violáceas dianiformes monomorfas y confluentes con vesícula central que deja erosión afectando a cara, extremidades y tronco. Signo de Nikolsky negativo, predominio de afectación palmo-plantar y afectación de mucosas oral, conjuntival y genital. Afectación ocular con hiperemia bilateral, secreción mucosa bilateral y madarosis. Ante la evolución se diagnostica de síndrome de Steven Johnson o eritema multiforme mayor y se inicia tratamiento, tras consultar con los Servicios de dermatología y oftalmología, con inmunoglobulinas y corticoides intravenosos, además de colirio de tobramicina y dexametasona, eritromicina y lágrimas artificiales para la afectación ocular.

Tras inicio de tratamiento inmunomodulador presenta mejoría progresiva siendo dada de alta tras 16 días de hospitalización.

Las pruebas complementarias realizadas (PCR VHS/VHZ de lesiones cutáneas, hemocultivo, urocultivo, estudios de inmunoglobulinas y autoinmunidad) fueron negativas. La serología fue positiva para IgA de Coxsackie. Se realiza

biopsia cutánea donde se aprecia dermatitis vesiculoampollosa subepidérmica compatible con eritema multiforme, tipo Stevens Johnson.

### Conclusiones y comentarios

A pesar de ser una entidad rara en nuestro medio debemos sospechar el Síndrome de Stevens Johnson ante una dermatitis vesiculosa de evolución tórpida con importante afectación mucosa. Debemos realizar un tratamiento integral con dermatólogos y oftalmólogos para evitar complicaciones como simbléfaron y ulceración corneal. El tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas debe iniciarse de forma precoz para evitar la progresión del cuadro. La etiología no queda clara en algunos casos como en este que se puede relacionar tanto con ingesta de ibuprofeno como secundario a infección por Coxsackie.

## OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE, COMO CAUSA DE EPISODIOS RECIDIVANTES DE DOLOR EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Luis Sierrasesúмага Ariznavarreta, Mikel San Julián Aranguren, Elisabet Garmendia Echeverría, Patricia Sierrasesúмага Martín

*Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción y objetivos

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una enfermedad rara en niños caracterizada por inflamación ósea multifocal aséptica, con localización predominante en metáfisis de huesos largos si bien no exclusiva. Presenta una prevalencia menor de 1/1.000.000. La etiología es desconocida ya que habitualmente no se encuentran gérmenes responsables en las lesiones. El curso clínico es subagudo o crónico variable, con remisiones y exacerbaciones. En su fase aguda inicial presenta alteraciones radiológicas y gammagráficas compatibles con osteomielitis/osteoartritis, pero a diferencia de la de origen infeccioso, con cultivos negativos y clínica refractaria al tratamiento antibiótico. Afecta a niños mayores con una edad media de presentación en torno a los 8 años y un predominio por el sexo femenino con una proporción mujer: hombre de 4-2:1. La histología de las lesiones de OCMR no es específica y varía según la evolución presentando habitualmente una reacción inflamatoria mixta con presencia de zonas de reacción aguda con polimorfonucleados y otras zonas con reacción subaguda o crónica con linfocitos y células plasmáticas. Frecuentemente existen antecedentes familiares positivos para enfermedades autoinmunes.

### Métodos

Estudio retrospectivo descriptivo de siete casos diagnosticados y tratados de OCMR en nuestro Centro.

### Resultados

En los siete pacientes la clínica predominante fue el dolor. Las lesiones se localizaron en tibia (4/7); fémur (1/7); húmero (1/7) y calcáneo (1/7). En todos los casos se observaron alteraciones radiológicas (reacción perióstica, rarefacción de cortical y lesiones líticas). En todos se realizó RM evidenciándose edema óseo, característicamente endomedular, y se procedió a toma de tejido mediante biopsia (*tru-cut* y/o PAAF) con posterior estudio anatomopatológico (AP) y microbiológico (cultivo). El diagnóstico se establece en base a la confirmación AP y cultivo negativo. Se plantearon diagnósticos diferenciales: granuloma eosinófilo, fractura de estrés y procesos tumorales como el sarcoma de Ewing. Los pacientes fueron tratados con cirugía (legrado y descompresión por perforación) y combinaciones de AINES y corticoesteroides. Todos los casos presentaron una buena evolución al tratamiento.

### Conclusiones

Aunque la OCMR es una enfermedad de baja prevalencia, se debe pensar en ella ante un cuadro clínico de dolor óseo recurrente y una imagen radiológica sugestiva. El diagnóstico debe confirmarse con toma de biopsia y estudio AP. Esto es importante puesto que el manejo del paciente cambia sustancialmente y de esta manera evitamos los daños causados al realizar pruebas y tratamientos innecesarios.

## PARÁLISIS DEL III PAR CRANEAL: CONSECUENCIA INFRECUENTE DE UN POLITRAUMATISMO

Bárbara Moreno Sanz-Gadea, Isabel González Bertolín, Andrea Reyero Ferreras, Luis Alfonso Alonso García, Susana Noval Martín, María de Ceano-Vivas La Calle  
*Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España*

### Introducción

Las parálisis oculomotoras tienen una incidencia de 7,6 casos/100.000 pacientes-año. La parálisis del III par craneal es la menos frecuente de ellas, por detrás de la parálisis del VI y IV par craneal, observándose solo en el 22% de los casos.

El III par craneal inerva a los músculos elevadores del párpado, rectos superior, inferior y medial, oblicuo inferior y, mediante sus fibras parasimpáticas, músculos ciliares y esfínter pupilar.

La etiología más frecuente es de origen traumático, siendo el caso clínico presentado sobre un paciente politraumatizado que presentó, como única secuela, una parálisis del III par craneal. A propósito del caso, revisamos la clínica, etiología y manejo de estos pacientes.

### Resumen del caso

Niño de 1 año traído al Servicio de Urgencias Pediátricas tras precipitación desde 9 metros de altura. Ingresó en el

Servicio de Críticos Quirúrgicos-Reanimación donde se estabiliza y permanece sedado e intubado. Se realiza un *body-TAC* que resulta normal. Resto de pruebas complementarias sin alteraciones.

En la exploración física inicial se objetiva midriasis derecha arreactiva y, posteriormente, hemiparesia derecha y ptosis palpebral. Resto de la exploración normal.

Presenta buena evolución clínica pasando a planta de Pediatría al décimo día de ingreso, donde recupera la movilidad del hemicuerpo derecho, persistiendo anisocoria, midriasis arreactiva, ptosis palpebral, exotropía e hipotropía del ojo derecho. Se decide realizar una RMN donde no hay lesiones justificantes de la clínica.

Es valorado por el Servicio de Oftalmología que recomienda oclusiones oculares del ojo izquierdo 2 horas al día. Evoluciona favorablemente con recuperación completa de la elevación del párpado persistiendo la midriasis derecha y estrabismo por lo que, tras el alta, precisa de toxina botulínica para la corrección del estrabismo. A largo plazo, se deberá tratar con lentes progresivas para corregir el posible problema de acomodación.

## Conclusiones y comentarios

La etiología más frecuente de la parálisis del III par es la traumática, aunque no debemos olvidar otras entidades como lesiones intracraneales u orbitarias, migraña oftalmopléjica, miastenia gravis y fibrosis congénita de la musculatura extraocular.

Es imprescindible el conocimiento de las funciones de los nervios oculomotores, de la anatomía y estructuras que los rodean para realizar un adecuado diagnóstico diferencial.

Es fundamental realizar una prueba de neuroimagen para el diagnóstico etiológico de las parálisis oculomotoras.

La evolución habitual de la parálisis del III par es la recuperación completa de la ptosis palpebral con persistencia del estrabismo y de la midriasis.



## PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH Y FACTOR XIII

Sara Hermoso Borrajo, Juan Ignacio Montiano Jorge, Concepción Salado Marín, Leire Castaños Lasa, Henar Arranz García, María Pilar Botella Astorqui  
*Hospital Universitario de Araba. Álava, España*

### Introducción

La Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia. El curso suele ser autolimitado, generalmente 2 meses, con recurrencias durante el primer año. La expresión cutánea, articular, el dolor abdominal y la afectación renal son la base de las decisiones terapéuticas y del control evolutivo. Su relación con el factor XIII de la coagulación ha sido descrita en la literatura, y su reposición asociada a mejor pronóstico.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de una niña de 33 meses que ingresa por dolor abdominal y articular con el diagnóstico de PSH, amigdalectomizada seis días antes y en tratamiento con amoxicilina e ibuprofeno oral. Diagnosticada de distrofia miotónica de Steinert, SAHS severo y otitis de repetición. Madre y abuela materna, con igual diagnóstico.

Tensión arterial normal (96/57). La deambulación, el tono muscular y la expresión facial se corresponden con el cuadro de distrofia. Presenta púrpura palpable en extremidades inferiores, así como en cara y pabellones auditivos. Hemograma y coagulación normal. Se trata con metilprednisolona y analgesia y es dada de alta con control en consultas externas. La paciente reingresa en otras dos ocasiones por dolor abdominal no controlable en domicilio, con sangre en heces, rebrotando la púrpura cutánea de forma muy llamativa (**Figura**). Inmunoglobulinas, C3 y C4 normales. Se realiza biopsia cutánea (vasculitis leucocitoclástica) y se valora el factor XIII, encontrándonos con valores del 8%, indicándose reposición con dicho factor, normalizándose la tasa (**Figura**). Descartada etiología inflamatoria intestinal y enfermedad por *Helicobacter*. Seguida en consultas, ha presentado alguna recurrencia cutánea, menos importante. No se ha detectado proteinuria en ningún momento y sí hematuria microscópica intermitente, que ya ha desaparecido.

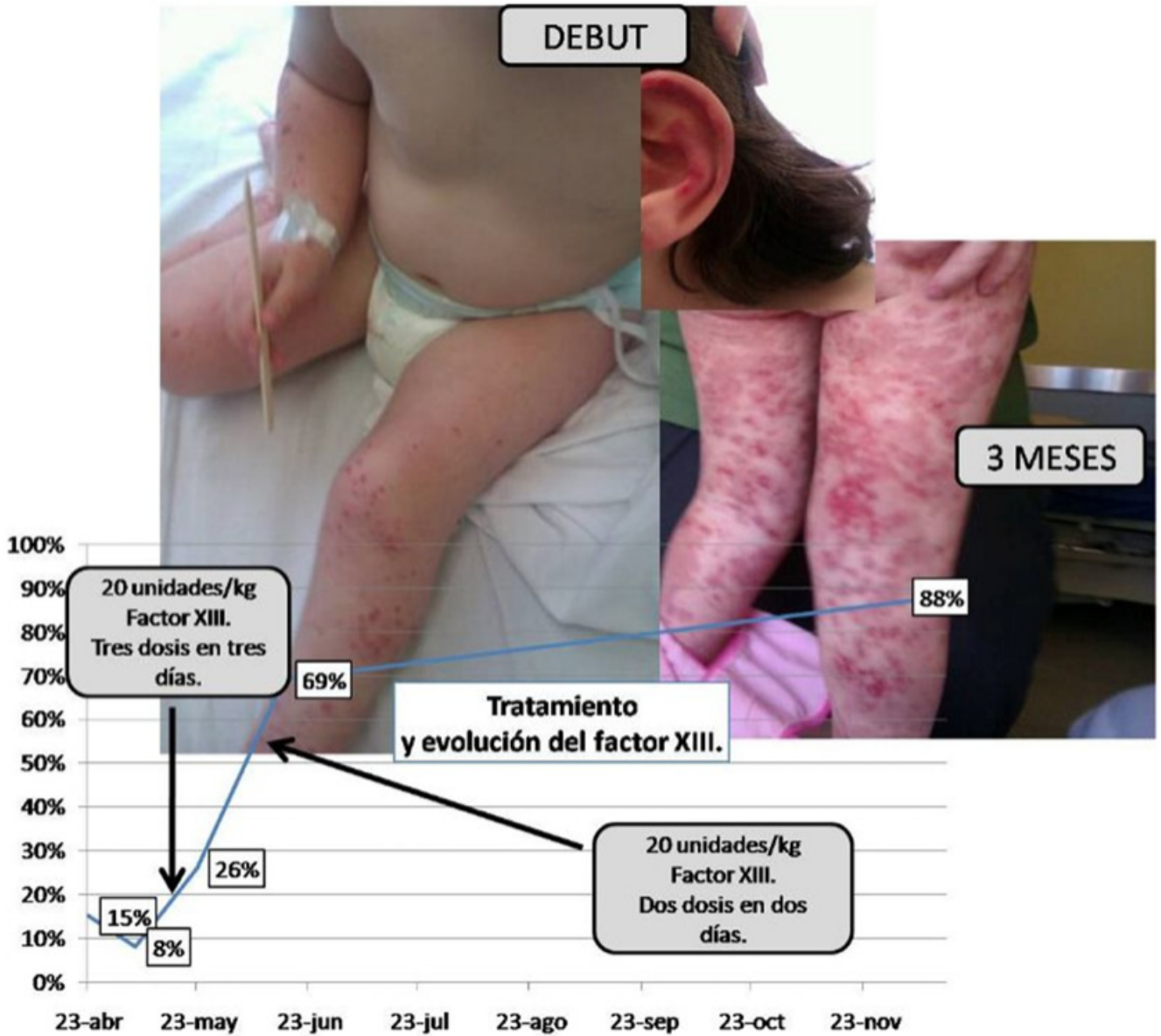
### Conclusiones y comentarios

Destacar la superposición de la expresión clínica con el Edema Agudo Hemorrágico del Lactante, como ya está descrito. Aunque el tratamiento con corticoides no ha demostrado prevenir las complicaciones renales, sí parece prevenir problemas intestinales (invaginación). El control de la función renal es imprescindible, recomendándose controles durante 6 meses si no hay alteraciones, con es-



pecial seguimiento de la tensión arterial, la hematuria y la proteinuria. La recurrencia del dolor abdominal nos llevó a solicitar la inusual determinación del factor XIII, comprobando que alcanzó niveles cercanos a la posibilidad de sangrado, por lo que se decidió el tratamiento susti-

tutivo. Pensamos que quizás no sea una determinación de rutina en todos los casos de PSH, pero sí en casos concretos que por su evolución tórpida, lo requieran a juicio del clínico.



## QUISTE ESPLÉNICO CONGÉNITO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Iván Carabaño Aguado, Myriam Carmen Herrero Álvarez, Gonzalo Ares Mateos, Miguel Rico Pajares, Blanca Álvarez Fernández

Hospital Univ. Rey Juan Carlos, Madrid, España

### Introducción

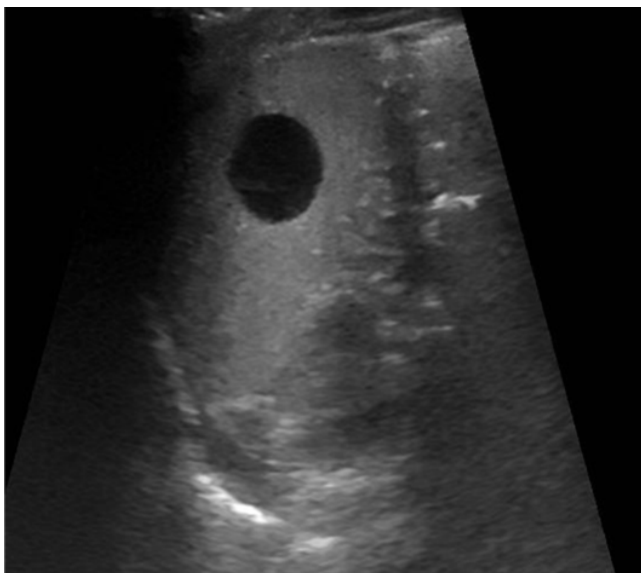
Los quistes esplénicos congénitos son entidades poco frecuentes y poco descritas en la edad pediátrica. Se describe un caso clínico identificado por ecografía prenatal a las 34 + 2 semanas de gestación, y su favorable evolución posnatal hasta la resolución total a los 18 meses de vida.

### Resumen del caso

RN de sexo femenino, sin antecedentes familiares de interés. En la ecografía de la semana 34 de gestación se objetiva una lesión quística no calcificada en hipocondrio izquierdo de 7 mm de diámetro. Parto eutócico a las 39 + 4 semanas. Apgar 9/10. El segundo día de vida se realizó una ecografía abdominal, donde se objetiva un bazo de tamaño normal y parénquima homogéneo en cuyo interior se visualiza un quiste simple de 11 x 12 mm. Asintomática en todo momento. En controles ecográficos sucesivos se constata una regresión de tamaño del mismo, hasta su desaparición completa a los 23 meses de vida.

### Conclusiones y comentarios

Los quistes esplénicos congénitos son entidades poco frecuentes, generalmente asintomáticos y de etiología incierta. Su evolución suele ser favorable, hacia la regresión espontánea, por lo que se recomienda la conducta clínica expectante y el seguimiento ecográfico periódico como primera opción.



## RECHAZO DE SEDESTACIÓN EN EL LACTANTE: PENSEMOS EN ESPONDILODISCITIS

Sergio Ocaña Jaramillo, Carmen Yeste Oliva, Blanca Morón Rodríguez, Pilar Ranchal Pérez, César Ruiz García, Javier Álvarez Aldeán

Hospital Costa del Sol, Málaga, España

### Introducción y objetivos

La espondilodiscitis es una patología relativamente infrecuente en la edad pediátrica. La etiología está un poco discutida, pero la teoría más aceptada es la de origen infeccioso, y por eso, se instaura terapia antibiótica que cubre los principales gérmenes implicados.

El cuadro clínico es característico y requiere alto índice de sospecha ante niños que rechacen la sedestación o bipedestación y adopten posturas para evitar el dolor. Además, es necesario realizar un diagnóstico diferencial con otras enfermedades con clínica similar (artritis de cadera, fracturas óseas o la osteomielitis).

Para confirmar el diagnóstico es preciso el uso de pruebas radiológicas, siendo de elección la resonancia magnética por su alta sensibilidad; no obstante, a veces pueden ser necesarias otras como la gammagrafía. El pronóstico depende de la demora diagnóstica y el inicio del tratamiento antibiótico intravenoso.

### Métodos

Se realiza una revisión retrospectiva de los tres casos diagnosticados en los últimos 10 años en el servicio de Pediatría de un hospital de segundo nivel.

### Resultados

Los 3 casos confirmados de espondilodiscitis que se muestran en el estudio presentan un rango de edad similar inferior a los 2 años con una clínica y exploración física que es la que inicia la sospecha. La prueba que confirma el diagnóstico clínico realizada en los 3 casos es la resonancia magnética nuclear. El tratamiento administrado en todos los casos intenta cubrir *Estafilococo Aureus* y Gram negativos. Todas presentaron una evolución favorable siendo asintomáticas en la actualidad.

### Conclusiones

- La prevalencia de la espondilodiscitis es baja, lo que conlleva a que no se piense en ella, y por consiguiente, un retraso en el diagnóstico. La forma de presentación de la enfermedad es muy característica y similar en la mayoría de los casos. Esta sintomatología debe promover la sospecha clínica.
- La prueba de elección que ayuda a confirmar el diagnóstico clínico es la resonancia magnética por su alta sensibilidad.

- El pronóstico depende de llegar al diagnóstico y realizar una terapéutica precoz. La mayoría de pacientes presentan resolución completa de la infección gracias a una actuación a tiempo. No obstante, existe

el riesgo de complicaciones como abscesos o daños neurológicos como consecuencia de la demora del tratamiento.

	Caso nº 1	Caso nº 2	Caso nº 3
<b>Sexo / Edad de Diagnóstico</b>	Masculino / 13 meses	Masculino / 1 año y 9 meses	Masculino / 11 meses
<b>Tiempo de evolución al diagnóstico</b>	6 días	2 días	5 días
<b>Clínica debut</b>	Rechazo bipedestación, marcha y sedestación. Decaimiento	Irritabilidad y rechazo de la sedestación.	Rechazo a la bipedestación y sedestación. Fiebre por cuadro de faringiamigdalitis.
<b>Exploración física</b>	- Limitación de la abducción de cadera derecha. - Rechazo bipedestación. - Sensación de dolor a la palpación de región lumbosacra derecha.	- Llanto al realizar sedestación. - Rechazo bipedestación.	- Sensación de dolor a la bipedestación. - Rechazo bipedestación. - Dolor a la palpación de apófisis espinosas lumbosacras.
<b>Pruebas complementarias</b>	- Hemograma: Leucocitosis. PCR: 85'8 mg/l. VSG: 86 mm/h. - Hemocultivo: negativo. - RX columna lumbosacra: normal. - Ecografía de caderas: normal. - RMN columna lumbosacra: normal. (Revisión RMN: aumento señal paravertebral izquierda L4-L5). - Gammagrafía ósea con Tc-99: hipercaptación L4-L5 con disminución espacio intervertebral.	- Hemograma: Leucocitosis. PCR: 11'3 mg/l. - Hemocultivo: negativo. - Serologías negativas. - RMN columna dorso-lumbar: disminución de altura espacio discal L4-L5 con aumento de señal.	- Hemograma normal. PCR: 20'7 mg/l. - Hemocultivos negativos. - Serologías negativas. - Mantoux negativo. - RMN columna lumbosacra: pérdida de altura y protrusión de disco L5-S1 posterolateral derecho.
<b>Tratamiento / Duración</b>	Cefuroxima i.v. / 7 días Cefuroxima oral / 28 días.	Ceftriaxona + Cloxacilina i.v./ 21 días Cefuroxima oral /14 días.	Cloxacilina + Cefotaxima i.v. / 21 días Cefpodoxima + Cloxacilina oral /21 días
<b>Seguimiento</b>	Reactantes en descenso y desaparición de clínica. Actualmente en seguimiento.	Nueva RMN con lesiones residuales escleróticas, resolución proceso infeccioso.	Nueva RMN pérdida de altura L5-S1, resolución proceso infeccioso. Persiste lumbalgia y escoliosis lumbar en seguimiento por Rehabilitación.

## RECIDIVA DE LA CONVULSIÓN FEBRIL: ESTUDIO RETROSPECTIVO 2012-2013

Cristina Barcia Aguilar, Andrea Vega Benito Sánchez, Leire Cristina García Suarez, Miguel Ángel Molina Gutiérrez, Alida Alcolea Sánchez, María de Ceano Vivas La Calle  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid, España*

### Introducción y objetivos

La convulsión febril (CF) es la urgencia neurológica más frecuente. En la mayoría de casos tiene un curso benigno, sin embargo en un pequeño porcentaje de casos puede recaer, cuya descripción es nuestro objetivo de estudio.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo que incluye los pacientes que tras diagnosticarse en nuestro servicio de urgencias de CF durante los años 2012 y 2013 presentaron recidiva de la misma. Excluye los pacientes diagnosticados de CF previamente diagnosticados de epilepsia.

En los pacientes seleccionados, analizamos variables epidemiológicas, cuadro infeccioso asociado a CF, semiología de la misma y relación con la administración de profilaxis antimicrobiana al alta.

### Resultados

Durante nuestro periodo de estudio, atendimos 289 pacientes con diagnóstico al alta de CF. De ellos el 8,6% asociaron un segundo episodio de crisis, que en el 88% de los casos tuvo lugar en las siguientes 24 horas. Únicamente 4 pacientes referían antecedentes de CF previas. Según la distribución por sexo, el 32% fueron mujeres y el 68% varones.

#### a) Recidiva en las primeras 24 horas:

Incluye 22 pacientes. En 4 pacientes la recidiva sucedió antes de llegar a urgencias, en 13 durante su estancia y en 5 al alta. En ningún paciente se pautó profilaxis con benzodiazepinas al alta. En 13,6% de los casos el número de recaídas fue superior a dos.

En 20 pacientes el proceso febril asociado presentó duración inferior a 24 horas. El origen de la fiebre fue predominantemente por procesos respiratorios. La temperatura media asociada a la crisis fue 38,9 °C (en 50% igual o superior a 39 °C).

Respecto a la semiología, el 77,2% presentó movimientos tónico clónicos de las cuatro extremidades. Hubo un solo caso de crisis focal secundariamente generalizada.

#### b) Recidiva/recurrencia pasadas 24 horas:

Incluye 3 pacientes. Uno de ellos sufrió su segunda CF 3 meses tras su primer episodio, el segundo a los 14 días y el último a las 96 horas. En un paciente se

asoció a cuadro febril de más de 24 horas de duración. Todos ellos desarrollaron crisis de tipo generalizado tónico-clónica.

### Conclusiones

Si analizamos únicamente los casos de recidiva/recurrencia en el grupo de pacientes que durante nuestro periodo de estudio presentaron su primer episodio de CF (196 pacientes), encontramos una incidencia de recidiva/recurrencia del 11,22%, desarrollándose la mayoría en las primeras 24 horas (84,6%).

La mayoría de pacientes presentaron un primer episodio convulsivo de características típicas, con crisis generalizadas tónico-clónicas y procesos febriles de menos de 24 horas de duración.

## RELACIÓN ENTRE TROMBOSIS Y QUILOTÓRAX

Margarita Sellers Carrera, Clara Torres Deulofeu, Marta García Fernández de Villalta, Luis Escosa García, Yasmina Mozo Del Castillo, Francisco José Climent Alcalá  
*Hospital Universitario La Paz, Madrid, España*

### Introducción

El tromboembolismo venoso (TEV) en la infancia es causa de una importante mortalidad y secuelas a largo plazo. En los últimos años, su incidencia ha aumentado debido a la mayor supervivencia de enfermedades antes fatales y al aumento de técnicas invasivas como cirugías o uso de catéteres centrales. Las cardiopatías congénitas representan un factor de riesgo tanto para el quilotórax como para la trombosis. En la linfa se acumulan factores de coagulación como la antitrombina III (ATIII), que aumenta el riesgo de desarrollar trombosis.

Presentamos dos casos de trastornos del sistema linfático asociados a trombosis que se encuentran en seguimiento por nuestro Servicio en la actualidad.

### Resumen del caso

Caso 1: Lactante de 4 meses con tetralogía de Fallot intervenida y quilotórax postquirúrgico de difícil manejo terapéutico. Durante su evolución se objetiva trombosis en venas yugulares y vena cava inferior. Se inicia anticoagulación con bemparina a 150 UI/kg cada 24 horas, solo consiguiendo una anticoagulación óptima (anti-Xa: 0'5-1) con una dosis de 250 UI/kg. Posteriormente, con la reabsorción completa del quilotórax, se pudo disminuir dosis de Bemparina con adecuado control.

Caso 2: Lactante de 9 meses con ascitis quílosa y quilotórax secundarios a malformación linfática torácica de mal control. Portador de catéter venoso central tipo Hickman para nutrición parenteral. En controles ecográficos, se objetiva trombosis en venas yugular y subclavia derechas. Se inicia anticoagulación con Bemparina

160 UI/kg cada 24 horas, siendo adecuado el control anti-Xa. Se observa mejoría paralela de las trombosis y de la ascitis quillosa.

### Conclusiones y comentarios

Ante la presencia de acumulación linfática en cualquier localización (quilotórax, ascitis quillosa...), recomendamos considerarla como factor de riesgo protrombótico así como realizar despitaje de trombosis.

El desarrollo de trombosis en territorios venosos superiores dificulta la reabsorción del quilotórax. El correcto tratamiento tanto de la trombosis como del quilotórax, facilita el tratamiento y recuperación del otro proceso.

### RESISTENCIA ANTIBIÓTICA DE LAS BACTERIAS CAUSANTES DE INFECCIONES URINARIAS EN NUESTRO HOSPITAL. ENERO 2013- JUNIO 2014

Gema González Hernández, Laia Ferré Moragues, Berta Pino Calm, María Fresco Vilches, Víctor Manuel García Nieto, María Isabel Luis Yanes

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España

### Introducción y objetivos

Las infecciones de la vía urinaria constituyen un trastorno muy frecuente en la edad pediátrica. El tratamiento inicial es empírico, por lo que es prioritario conocer la resistencia antibiótica de los microorganismos más frecuentes para poder plantear un tratamiento efectivo. Los resultados de la serie fueron comparados con los de otros dos análisis realizados en nuestro hospital, uno de ellos llevado a cabo durante el bienio 1991-92 y el otro, durante el periodo 2001-2004. No conocemos ningún estudio pediátrico realizado en nuestro país que abarque un periodo de tiempo tan dilatado.

### Métodos

Estudio retrospectivo a partir de todos los urinocultivos enviados al Servicio de Microbiología de nuestro hospital, procedente del Servicio de Pediatría. El periodo revisado abarcó desde el 01 de enero de 2013 al 30 de junio de 2014. Se analizaron un total de 350 urinocultivos. Los datos se basaron exclusivamente en hallazgos microbiológicos, sin tener en cuenta criterios clínicos ni analíticos. Las muestras se cultivaron en los medios habituales (agar sangre, Mackonkey). Se consideró urocultivo positivo el aislamiento de más de 100.000 UFC/ml. Se excluyeron del análisis los urinocultivos positivos para *Candida spp.*

### Resultados

Entre los 350 gérmenes aislados, los más frecuentes fueron *Escherichia coli* (74%), *Proteus mirabilis* (8%), *Klebsiella pneumoniae* (5%), *Enterococcus faecalis* (2,6%), *Enterobacter cloacae* (1,5%) y *Pseudomonas aeruginosa*

(1,5%). Se halló un porcentaje de enterobacterias BLEE (betalactamasas de espectro extendido) del 5% del total de microorganismos aislados. La sensibilidad de toda la serie de antibióticos estudiados fue la siguiente: gentamicina (95.3%), tobramicina (94%), fosfomicina (94%), cefotaxima (93%), ciprofloxacino (91%), nitrofurantoína (80%), cefuroxima (82%), cotrimoxazol (78%) y amoxicilina-clavulánico (72%), ampicilina (37%). Los resultados de los tres periodos se resumen en la **Tabla** adjunta.

### Conclusiones

*Escherichia Coli* es el principal agente etiológico, por lo que su patrón de sensibilidad va a determinar habitualmente la elección terapéutica empírica. Se recomienda no usar la ampicilina como tratamiento empírico debido a la alta tasa de resistencias frente a este patógeno. Además presenta una resistencia moderada a la amoxicilina-clavulánico por lo que, en nuestro medio, no debería usarse empíricamente si sospechamos una pielonefritis aguda. La sensibilidad antimicrobiana varía de unas comunidades a otras. Esto implica que revisar la sensibilidad de los patógenos más frecuentes en nuestra población, sea crucial para realizar un tratamiento empírico adecuado.

	1991-1992	2001-2004	2013-2014
Tobramicina	70%	98,40%	94%
Gentamicina	89%	98,20%	95,30%
Ciprofloxacino	100%	96,70%	91%
Cefotaxima	97%	92%	93%
Amoxicilina - clavulánico	82%	82,30%	72%
Cotrimoxazol	59%	82%	78%
Cefuroxima	-----	81,20%	82%
Nitrofurantoína	-----	81,50%	80%
Fosfomicina	44%	-----	94%

### SARCOMA DE EWING MULTIFOCAL DE PRESENTACIÓN INFRECUENTE

Alazne Lazkano Tena, Ainhoa Muguruza Oyarzabal, Vanesa Cancela Muñiz, Unai Hernández Dorransoro, Nagore García de Andoin Barandiaran, Leonor Arranz Arana  
Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España

### Introducción

El sarcoma de Ewing es el segundo tumor óseo más frecuente en la infancia. Presenta una incidencia anual de 2-3 casos/millón. El 25% de estos tumores tienen un debut multifocal, constituyendo el factor pronóstico más

adverso, con una supervivencia a los 4 años del 9-41%. La presentación habitual se manifiesta como dolor óseo inespecífico.

El objetivo es presentar un caso de sarcoma de Ewing multifocal, con manifestación clínica simuladora de enfermedad frecuente en la infancia, como es la celulitis/artritis de rodilla.

## Resumen del caso

Niño de 3 años sin antecedentes personales de interés con dolor, tumefacción y calor local en rodilla izquierda de 7 días. Tumefacción párpado superior derecho. Un mes antes presentó dolor en extremidad inferior izquierda autolimitado. Exploración física: buen estado general, tumefacción de rodilla izquierda y párpado superior derecho; resto normal. Analítica: Hb 13 g/dl, leucocitos 9.430/uL, PCR 20 mg/l, VSG 20 mm/h; bioquímica normal. Serologías víricas y bacterianas negativas. Rx rodilla: imagen osteolítica en fémur distal. Ingresó bajo antibioterapia por sospecha celulitis/artritis de rodilla.

RM de extremidades inferiores: lesión osteolítica en la metáfisis distal del fémur, con bordes esclerosos; afectación ósea generalizada de ambas EEII con múltiples focos hipointensos distribuidos por epífisis, metáfisis y diáfisis. Gammagrafía ósea: captación en ambas tibias y fémur, húmero izquierdo, escápula izquierda, antebrazo derecho y huesos de la cara.

Se plantea diagnóstico diferencial entre enfermedad metastásica (neuroblastoma), enfermedad hematológica diseminada, sarcoma de Ewing multifocal o histiocitosis de células de Langerhans.

Médula ósea y TC abdominopélvico, normales.

Biopsia ósea de tibia y hueso facial: neoformación constituida por células redondas, pequeñas y basófilas, con aspecto blástico, con patrón de crecimiento difuso y núcleos vesiculosos; numerosas imágenes de mitosis y de apoptosis. Presencia de traslocación del gen EWSR1 (22q12). Hallazgos diagnósticos de sarcoma de Ewing multifocal.

Tratado con quimioterapia intensiva, desarrolló metástasis leptomeningea y *exitus* a los 6 meses del diagnóstico.

## Conclusiones y comentarios

La clínica del sarcoma de Ewing multifocal puede simular enfermedades frecuentes, como las artritis. La tumefacción articular es expresión de una amplia variedad de causas, infecciosas o inflamatorias, o bien signo de enfermedad maligna, como en el caso referido. En los casos de evolución no favorable o de presentación inespecífica los estudios de imagen (RM, TC y gammagrafía) son necesarios para el diagnóstico de sospecha/confirmación, precisando biopsia en casos determinados.

## SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE UNA COHORTE DE PACIENTES QUE COMPLETARON CON ÉXITO INMUNOTERAPIA ORAL PARA ALERGIA A HUEVO

Loreto González Domínguez, Rosa Sánchez-Dehesa Sáez, Cristina Muñoz Archidona, Teresa Bracamonte Bermejo, Sergio José Quevedo Teruel, Luis Echeverría Zudaire

Hospital Severo Ochoa, Madrid, España

### Introducción y objetivos

La inducción de tolerancia oral (ITO) supone una alternativa terapéutica para los pacientes con alergia a huevo persistente. Analizamos los resultados obtenidos en nuestro medio en un seguimiento hasta 3 años.

### Métodos

Se evalúan 30 pacientes en los que se ha realizado ITO con huevo. Se inicia ITO en Hospital de Día, seguida de incrementos semanales en Consultas Externas, hasta alcanzar un consumo mínimo de 30ml (3.600mg) diarios, dando por concluida la fase de inducción de la ITO. Se realiza seguimiento en consultas a los 6 meses de finalizada y posteriormente de forma anual, valorando tolerancia a huevo, crudo y cocido y reacciones adversas, según escala de Clark modificada, así como necesidad de tratamiento con adrenalina.

### Resultados

Se incluyen 30 pacientes, de los cuales 66.7% eran varones, con una edad media de 8,5 años (+ -3,2). Del total de pacientes incluidos, se ha perdido el seguimiento de 2 pacientes. Del total de pacientes disponemos de seguimiento de 6 meses (19 pacientes), 1 año (16 pacientes), 2 años (10 pacientes) y 3 años (2 pacientes). En el seguimiento de 6 meses, el 57,1% presentó reacción (moderadas 3,3%). Al año, 52,6% reacción (100% leves). A los 2 años reacción el 40% (100% leves). A los 3 años reacción 50% (leves).

Durante la fase de seguimiento ninguno de los pacientes ha precisado adrenalina.

De forma global el tipo de reacción más frecuente es de tipo digestivo.

En la actualidad los pacientes toman una media de 2,46 huevos a la semana y además el 50% de estos pacientes toman una cantidad fija de clara de huevo crudo. El 100% de los pacientes toleran el huevo cocido, durante todo el seguimiento. A los 6 meses el 81,8% toleran huevo crudo, al año y a los 2 años el 85%, y a los 3 años 1 de los 2 pacientes tolera el huevo crudo.

### Conclusiones

1.- La inducción de tolerancia oral parece un tratamiento eficaz en pacientes alérgicos a huevo.

- 2.- El 100% de los pacientes consiguen tolerar el huevo cocido y un alto porcentaje el huevo crudo.
- 3.- A medida que aumenta el tiempo de exposición al huevo, encontramos menor incidencia de reacciones adversas, así como menor gravedad.

### SÍNDROME CEREBELOSO EN PEDIATRÍA. LA IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS

Marta Carrón Bermejo, Clara Ferrero García-Loygorri, Henar Gonzalo Pascual, Alejandro Parreño Marchante, María Isabel González Sánchez, Blanca Toledo del Castillo  
*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

#### Introducción

La instauración brusca de incoordinación de la marcha y alteración de lenguaje es un motivo de consulta poco frecuente en Pediatría. Aunque muchos procesos son benignos y autolimitados, puede involucrar patologías potencialmente graves. Presentamos el caso de un niño con síndrome cerebeloso para resaltar la importancia de la anamnesis en Pediatría.

#### Resumen del caso

Niño de 8 años que acude a Urgencias por somnolencia, sensación de mareo, marcha inestable y disartria en las 24 horas previas. Refiere haber sufrido un traumatismo cervical en el parque el día previo sin pérdida de conciencia ni otros signos de alarma. Niega fiebre, procesos infecciosos recientes e ingesta de tóxicos. En la exploración física se objetiva disartria y bradipsiquia fluctuante, dismetría y marcha atáxica.

Se realiza una analítica completa, *screening* toxicológico en orina para benzodiazepinas, opiáceos, anfetaminas, cannabinoides, cocaína, barbitúricos, etanol y metanol en sangre y TAC craneal que no muestran alteraciones, así como punción lumbar con citoquímica normal. Ante el cuadro clínico de síndrome cerebeloso se decide ingreso para observación neurológica, tratamiento con aciclovir intravenoso hasta resultado negativo de PCR para herpes en LCR y continuar estudio.

Durante su ingreso se realiza Doppler cervical que descarta alteración vascular por el traumatismo previo, resonancia magnética nuclear con angiografía y electroencefalograma, sin evidenciarse alteraciones. Las primeras 48 horas del ingreso presenta mejoría de la clínica hasta quedar asintomático. Posteriormente el niño refiere historias diferentes, comenta posible inhalación de humo al quemar revistas o posible ingesta de plásticos jugando, entre otras. Ante esta situación se realiza un barrido de tóxicos en sangre. El resultado de este análisis muestra niveles altos de clonazepam en la sangre del paciente al ingreso, siendo congruente con la clínica neurológica que presentó el paciente durante las 48 horas de la vida me-

dia del fármaco. Posteriormente se realizó un seguimiento clínico y social del paciente y su familia, sin presentar nueva sintomatología.

#### Conclusiones y comentarios

Las intoxicaciones constituyen la segunda etiología más frecuente de síndrome cerebeloso en la infancia (hasta el 30% de los casos), encontrándose entre los principales agentes las benzodiazepinas. Clonazepam y lorazepam pueden dar un alto porcentaje de falsos negativos en orina, por lo que ante una alta sospecha de intoxicación o en el caso de que existan incongruencias en la historia se debe realizar un barrido toxicológico en sangre ya que puede evitar la realización de pruebas invasivas y costosas.

### SÍNDROME DE ALLGROVE (TRIPLE A)

María González Pelegrina, Joanna Martínez Moya, Javier Aguirre Rodríguez, Julio Ramos Lizana, Patricia Aguilera López, Antonio Bonillo Perales  
*Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España*

#### Introducción

El Síndrome de Allgrove (triple A) es conocida como una enfermedad rara con una incidencia de < 1/1.000.000. La triada clásica incluye insuficiencia adrenal congénita debido a resistencia a la ACTH, acalasia del cardias y alacrimia. Se asocia a anomalías neurológicas. El gen responsable es el AAS o ADRACALIN, que codifica una proteína llamada ALADIN.

#### Resumen del caso

Preescolar de 3 años que ingresa para estudio por presentar vómitos recurrentes y fallo de medro desde el periodo de lactante. Como antecedentes familiares destaca padres consanguíneos de segundo grado. Entre los antecedentes personales se trata de un recién nacido a término, embarazo controlado, parto instrumental, periodo neonatal normal.

Tras numerosos ingresos por cuadros respiratorios se decide realizar tránsito gastroesofágico donde se aprecia dificultad en el vaciado del esófago a nivel de la unión gastroesofágica con falta de relajación del esfínter esofágico inferior y peristalsis secundaria ineficaz. Ante fenotipo de baja talla y malnutrición se solicita cortisol basal presentando una cifra por debajo de los valores normales con ACTH elevada. Con la sospecha de Síndrome de Allgrove se decide realizar endoscopia donde se aprecia acalasiay test de Schiller que confirma alacrimia, cumpliendo la triada clásica.

Finalmente se realiza estudio genético de síndrome de Allgrove que confirma el diagnóstico presentado mutación en homocigosis c.133 + 1G > del gen AAS.

Se realizan varias dilataciones esofágicas resultando ineficaces por lo que es intervenido de miotomía de Heller, que no resulta exitosa.

## Conclusiones y comentarios

Actualmente nuestro paciente es portador de una gastrostomía, con recuperación pondoestatural, sin presentación de vómitos. Durante el seguimiento se evidencia torpeza motora, atrofia importante de extremidades inferiores junto con reflejos osteotendinosos muy exaltados. Se realiza estudio electroneurográfico que descarta neuropatía. Hay que destacar la importancia en el seguimiento neurológico ya que puede asociar alteraciones tales como la neuropatía sensitiva, motora y autonómica

## SÍNDROME DE STICKLER. SOSPECHA Y DIAGNÓSTICO PRECOZ

Irati García Albizua, Ana Domínguez Castells, María Ruiz del Castaño Unceta-Barrenechea, Leonor Arranz Arana  
*Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España*

### Introducción

El Síndrome de Stickler es una enfermedad rara autosómica dominante causada por defecto en los genes del colágeno con una incidencia de 1/20.000 recién nacidos vivos. Presenta alteraciones oculares, óseas, articulares, orales, auditivas y faciales. La mutación de 5 genes está relacionada con este síndrome: COL2A1 (Stickler tipo 1, 75% de los casos con afectación de predominio ocular); COL11A1 (Stickler tipo 2, con gran severidad oftalmológica); COL11A2 (Stickler tipo 3 o displasia otoespondilometafisiaria, afecta al sistema articular y auditivo sin afectación oftalmológica); COL9A1 (Stickler tipo 4) y COL9A2 (Stickler tipo 5). El objetivo es describir tres casos de diferente presentación que ayuden al diagnóstico precoz de este síndrome.

### Resumen del caso

**Caso 1:** Recién nacido varón a término con fisura del paladar blando. Padres sanos. A la exploración facies con hendidura palpebral mongoloide, *filtrum* largo, retrognatia y fisura de paladar blando. A los 3 años se detecta hipoacusia. Miopía magna a los 6 años de edad. A los 9 años desprendimiento de retina con desgarro. Presenta artralgias. Se realiza estudio genético que muestra heterocigosis para la delección c.1313del en el gen COL2A1. Estudio de progenitores, madre con dicha mutación en heterocigosis.

**Caso 2:** Recién nacido varón con fisura palatina congénita intervenida a los 16 meses. Madre afecta de síndrome de Sjogren. Padre, hipoacusia marcada izquierda y desprendimiento de retina. Estudiado por hipotonía, menor funcionalidad de hemicuerpo izquierdo e hiperlaxitud articular. Miopía progresiva desde los 4 años. Se realiza estudio genético a los 6 años de edad que objetiva mutación Gly654Gly en el gen COL2A1. Estudios genéticos posteriores confirman misma mutación en el padre.

**Caso 3:** Niña de 7 años, hermana de caso anterior, diagnosticada de miopía a los 4 años. Intervenida por agujero trófico en periferia retiniana de ojo derecho. No alteraciones a nivel auditivo, óseo ni articular. El estudio genético evidencia mutación Gly654Gly en el gen COL2A1.

## Conclusiones y comentarios

Los casos ilustran los estigmas más importantes del síndrome de Stickler. En los casos de miopía magna, problemas oftalmológicos de evolución tórpida (desprendimiento de retina) asociados a alteraciones auditivas y defectos de la línea media (fisura palatina) hay que sospechar enfermedades del colágeno, como es el síndrome de Stickler.

## SÍNDROME DEL NEVO SEBÁCEO LINEAL

Estela Gil Poch, María del Carmen Prieto Zazo, Israel Ordóñez Medina, María Concepción Ortiz Barquero, Vianor Pablo Silvero Enríquez, Beatriz Palomino Vasco  
*Hospital Materno Infantil, Badajoz, España*

### Introducción

Los nevos epidérmicos son lesiones hamartomatosas caracterizadas por hiperplasia de elementos de la epidermis. El nevo sebáceo de Jadassohn es el tipo de nevo epidérmico más común y está presente hasta en el 0,3% de los recién nacidos, suelen ser únicos y se localizan preferentemente en el cuero cabelludo o la cara. Generalmente son de crecimiento lento en el periodo neonatal y su crecimiento aumenta tras la pubertad. Además, pueden asociarse a otras anomalías orgánicas, en particular del SNC, constituyendo el denominado síndrome del nevo epidérmico que puede cursar con un amplio espectro de alteraciones neurológicas, oftalmológicas, esqueléticas, cardiovasculares y urogenitales. Las alteraciones neurológicas no suelen expresarse en el periodo neonatal, lo hacen a los pocos meses de vida y tienen mayor prevalencia cuando el nevo epidérmico afecta a la cabeza o la cara. Anomalías estructurales del SNC están presentes en más del 70% de los casos. Finalmente estos nevos sebáceos pueden malignizarse; hasta en un 20% pueden producir carcinoma de células basales.

### Resumen del caso

Se presenta un caso de un neonato varón nacido a término, sin antecedentes prenatales ni familiares de interés, que, desde el nacimiento presenta lesiones hiperpigmentadas y alopecicas de forma extensa en cuero cabelludo, cuello y cara, afectando a párpado y globo ocular.

En el transcurso de su ingreso es valorado por Dermatología, diagnosticando las lesiones como nevo de Jadassohn, y por Oftalmología, sin evidenciar patología retiniana pero con afectación de córnea y conjuntiva por la lesión facial extensa (coristoma epibulbar complejo extenso).



Se realiza asimismo RMN, apreciándose varias lesiones compatibles con hamartomas en zona parietal y un mapa óseo y ecografía abdominal sin patología. De manera que el paciente presenta un Síndrome del nevo sebáceo con afectación ocular y del SNC.

Se deriva el caso, para valoración por Oftalmología y Cirugía Maxilofacial. Como tratamiento exéresis quirúrgica de la lesión de cuero cabelludo, y escleroqueratoplastia con buena evolución. Actualmente el paciente tiene 2 años de edad, pendiente intervención para reconstrucción palpebral y asintomático desde el punto de vista neurológico.

### Conclusiones y comentarios

La presencia de un nevo epidérmico en un recién nacido, en particular en la cabeza o en área medifacial, obliga a realizar una valoración completa del neonato, incluyendo prueba de imagen cerebral (ecografía o RMN) y abdominal, valoración oftalmológica y de la serie ósea, ya que, la lesión cutánea puede ser la única manifestación visible de un síndrome de afectación multiorgánica.

## SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A LEISHMANIASIS

Helena Morón Soler, Sonia Brio Sanagustín, Isabel Badell Serra, Montserrat Torrent Español, Amor Minayo Martín, María Josa Eritja  
*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España*

### Introducción

La Leishmaniasis visceral es una enfermedad potencialmente grave y endémica en España. Aunque de manera excepcional, puede presentarse como complicación de esta un síndrome hemofagocítico secundario (SHF).

Presentamos el caso de un paciente con un SHF que resultó secundario a Leishmaniasis.

### Resumen del caso

Niño de 5 años sin antecedentes clínicos de interés, que presenta un cuadro febril de 6 días, con algún vómito acompañante. A la exploración física destaca palidez mucocutánea, soplo cardíaco I-II/IV y hepatoesplenomegalia gigante. Las pruebas complementarias mostraron bicitopenia: anemia (Hb 8,2 g/l) y plaquetopenia (36.000), y la bioquímica: hipertrigliceridemia (4,3 mmol/l), hiperferritinemia (32,645 mcg/l) y dímero D > 50.000microg/l.

Se realiza aspirado medular de aspecto reactivo con ausencia de hemofagocitosis. En el estudio microbiológico del aspirado medular se detecta leishmaniasis, y en el examen microscópico tinción Giemsa bastantes formas amastigotes de *Leishmania*. Los cultivos estudiados (sangre,

orina, aspirado nasofaríngeo) resultaron negativos. Estudio citogenético y marcadores inmunofenotípicos normales.

Ante la sospecha clínica de SHF se inicia tratamiento con dexametasona 10mg/m<sup>2</sup>/día.

Dado el diagnóstico de Leishmaniasis se inicia tratamiento con Amfotericina B liposomal 3mg/kg/día. Se obtiene mejoría clínica, con resolución de las citopenias, disminución de la ferritina y dímero D.

### Conclusiones y comentarios

El SHF se ha relacionado de manera excepcional como complicación de la Leishmaniasis visceral. Las manifestaciones clínicas de esta última se pueden solapar con el SHF, lo que dificulta y puede retrasar el diagnóstico correcto.

El diagnóstico se establece si uno o dos de los criterios se cumplen:

- Diagnóstico molecular consistente con SH.
- Criterios diagnósticos para SH (5 criterios):
  - Fiebre.
  - Esplenomegalia.
  - Citopenias (afecten 2 o 3 líneas en sangre periférica):
    - Hemoglobina < 9 mg/dl (en niños < 4 semanas: hemoglobina < 100 g/l).
    - Plaquetas < 100.000/l.
    - Neutrófilos < 1.000 l.
  - Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia.
    - Triglicéridos en ayuno > 265 mg/dl.
    - Fibrinógeno < 1,5 g/l.
  - Hemofagocitosis en médula ósea, ganglios o bazo.
  - No evidencia de malignidad.
  - Niveles bajos o ausencia de actividad de células NK.
  - Ferritina > 500 µg/l.
  - CD 25 soluble > 2.400 U/ml.

Para el tratamiento del SHF es importante realizar el diagnóstico lo más precozmente, por lo que es primordial tener un alto grado de sospecha. El tratamiento consiste en pautas de QMT. Pero también es importante encontrar los factores desencadenantes (infecciosos), ya que suele resolverse con tratamiento antiinfeccioso adecuado.

A pesar de encontrar un determinante infeccioso en un SHF no hay que obviar el estudio genético.

## SÍNDROME NEFRÓTICO EN CONTEXTO DE PRIMAINFECCIÓN POR PARVOVIRUS

Juan Ramón Valle Ortiz, Nerea Bilbao Salcines, Mariana Serrano López, María Herrero Goñi, Laura Santos-Díez Vázquez, Mireia Aguirre Meñica  
*Hospital Universitario Cruces, Bilbao, España*

### Introducción

El síndrome nefrótico (SN) secundario a infecciones es una entidad bien conocida en la edad pediátrica. Su relación etiológica con muchos virus (HVB, HVC, CMV, Parvovirus B19) u otros microorganismos (*Plasmodium falciparum*) es clara, si bien no lo son tanto los mecanismos patogénicos. Se expone un caso de síndrome nefrótico en una lactante en relación a primoinfección por Parvovirus B19.

### Resumen del caso

Lactante de 7 meses con fiebre elevada de 6 días de evolución con edemas (predominantes en dorso de manos y pies), además de un exantema maculopapular, hiperemia conjuntival y síntomas digestivos (disminución de consistencia de las heces y rechazo parcial de alimentación). Presenta proteinuria de 100-300 mg/dl estimada en tira reactiva de orina en el momento de su consulta urgencias.

Ante la posibilidad de un síndrome de Kawasaki incompleto (cumpliendo como criterios la fiebre, la inyección conjuntival, el exantema, los edemas y la sintomatología abdominal), ingresa para estudio.

Se constata en la primera analítica aumento de proteinuria hasta rango nefrótico con expresión clínica (edemas) y bioquímica (hiperfiltración, hipoalbuminemia e hipercolesterolemia). Conociendo la posible relación del síndrome nefrótico de causa infecciosa se decide inicio de tratamiento sintomático del mismo (ácido acetilsalicílico, albúmina y furosemida). De igual modo, dada la existencia de SN en contexto de síndrome de Kawasaki se administra gammaglobulina inespecífica.

Se produce disminución progresiva de la proteinuria hasta negativización en los siguientes días con desaparición de los edemas de forma espontánea. No fue necesario el uso de corticoides. El exantema y la fiebre desaparecieron en 48 horas.

En los días de ingreso sucesivos, se recibe la serología IgM positiva a Parvovirus (IgG negativa). El resto de parámetros analíticos no mostraron datos de interés además de los comentados.

Tras dos semanas del alta hospitalaria, la paciente presenta en contexto de cuadro catarral febril proteinuria sin otros datos bioquímicos ni clínicos de síndrome nefrótico, persistiendo la IgM positiva a parvovirus, por lo que se mantiene actitud expectante, con resolución espontánea de la misma.

### Conclusiones y comentarios

El SN por parvovirus B19 es una entidad infrecuente que requiere desde el punto de vista nefrológico el manejo conservador similar al del SN producido por otras etiologías infecciosas. Se ha descrito la relación del síndrome de Kawasaki con el síndrome nefrótico y más comúnmente con la nefritis como afectación renal.

## SÍNDROME ONICOPATELAR O ENFERMEDAD DE FONG

Marta López Úbeda, Lidia Cardiel Valiente, Alicia Montaner Ramón, Cristina Martínez Faci, Pilar Roncalés Samanes, María Concepción García Jiménez  
*Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España*

### Introducción

El síndrome onico-patelar o de Fong es una rara enfermedad autosómica dominante por pérdida del gen LMX1B. El signo más frecuente es la displasia ungueal. Pueden aparecer otras alteraciones musculoesqueléticas, siendo los cuernos iliacos posteriores patognomónicos. La afectación renal más frecuente es la glomerulopatía progresiva siendo el principal factor pronóstico (40% de los casos). El glaucoma, es la alteración ocular más frecuente. Para el diagnóstico es fundamental la sospecha clínica y el diagnóstico de confirmación es genético. El tratamiento es específico de cada alteración.

### Resumen del caso

Presentamos 2 casos afectos de un síndrome "uña rótula", con historia familiar positiva.

Varón de 8 años con diferentes alteraciones esqueléticas, que presenta *pterygium* de ambos codos, intervenido del codo derecho, displasia ungueal de ambas manos y aplasia de rótula y varón de 3 años controlado por pie equino varo con sospecha de ausencia de rótula e hipoplasia de lechos ungueales de ambas manos.

En ambos casos, en la radiografía de pelvis se aprecian cuernos iliacos posteriores bilaterales, y en radiografía de rodilla agenesia de rótula. En el primer caso, presenta hermana con alteraciones esqueléticas y madre y abuelo materno con afectación renal, musculoesquelética y ocular. En el segundo caso, padre con luxación recidivante de rótula. Se confirma el síndrome onicopatelar mediante estudio genético.

### Conclusiones y comentarios

El síndrome onicopatelar es una patología rara pero de fácil sospecha clínica en una consulta de Pediatría, por lo que el conocimiento de esta entidad es fundamental para iniciar el proceso diagnóstico. La semiología clínica y la historia familiar es determinante para la orientación diagnóstica. Es importante el diagnóstico para un futu-

ro consejo genético, así como para prever la evolución y posibles complicaciones de la enfermedad que permitan una mejor calidad de vida del enfermo y su familia.

### **TORTICOLIS PAROXÍSTICA BENIGNA INFANTIL, A PROPÓSITO DE UN CASO**

Elia Portal Gil, Patricia García Navas, María Lozano Ayala, Inés Esteban Diez, Juana María Sánchez Puentes, Ana Barona Ruiz

*Hospital San Pedro, Logroño, España*

#### **Introducción**

La torticolis paroxística benigna infantil consiste en episodios recurrentes autolimitados de desviación de la cabeza que pueden acompañarse o no de otros síntomas como irritabilidad, vómitos, ataxia, postura anormal del tronco, nistagmo o palidez. Afecta a lactantes o niños pequeños, y más frecuentemente niñas. El diagnóstico es clínico, una vez descartadas otras causas de torticolis. El cuadro suele resolverse por completo en los primeros años de vida sin dejar secuelas. La etiología es desconocida y por el momento no disponemos de un tratamiento eficaz.

#### **Resumen del caso**

Presentamos el caso de una lactante de 49 días que consulta por un primer episodio de lateralización intermitente de la cabeza hacia el lado izquierdo de 1 hora de evolución, sin desconexión del medio y sin ninguna otra clínica asociada. Está en tratamiento con dextrometorfano y clorhidrato de ambroxol. En la exploración física únicamente se evidencia infección de vías respiratorias altas, la exploración neurológica es normal y no se encuentran alteraciones analíticas. Cede la lateralización 45 minutos tras la administración de dexclorfeniramina y el cuadro se etiqueta de distonía por dextrometorfano. Posteriormente presenta otros 3 episodios de lateralización de la cabeza, que tampoco se acompañan de otra clínica y sin predilección por la dirección de lateralización. En estas ocasiones no hay toma concomitante de medicamentos y todos los episodios ceden espontáneamente. Se realiza un electroencefalograma en vigilia y durante el sueño que no presenta alteraciones y una ecografía cerebral normal. Con el conjunto de pruebas negativas y la aparente benignidad del cuadro se cataloga como torticolis paroxística benigna infantil. El último episodio registrado fue a los 4 meses de edad sin dejar ninguna secuela.

#### **Conclusiones y comentarios**

Dado que se trata de una enfermedad poco frecuente, y que a veces se asocia a clínica que puede ser alarmante, se realizan múltiples pruebas diagnósticas, y se emplean empíricamente diferentes fármacos, con el sobre coste y la agresividad que ello conlleva. Por lo tanto, sería recomendable pensar en ello ante un primer episodio de torticolis, aunque sea necesario descartar otros procesos más graves.

### **TROMBOSIS ARTERIAL, UNA PATOLOGÍA A TENER EN CUENTA EN PEDIATRÍA**

Marta Siguero Onrubia, Alena García Rodríguez, Cristian Aníbal Torres Díaz, Elena Jiménez Quintana, Sara Rodríguez Girón, Ana María Bello Naranjo

*Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas De Gran Canaria, España*

#### **Introducción**

La Trombosis en niños es una enfermedad rara si se la compara con su prevalencia en adultos, debido fundamentalmente a diferencias en la fisiología del sistema hemostático. Sin embargo, su incidencia ha aumentado en los últimos años debido a la mejoría de los cuidados médicos, que permiten la supervivencia de niños con patología pediátrica grave, así como por su sospecha y detección.

A continuación exponemos dos casos.

#### **Resumen del caso**

**Caso 1:** Niña de 9 años con clínica de 48 horas de evolución consistente en cianosis y frialdad de miembro inferior derecho. Antecedentes personales: mielomeningocele lumbar con paraparesia espástica; portadora de válvula de derivación ventriculoperitoneal; intervenida a los 5 años para corrección de subluxación parálitica de cadera derecha. Exploración física: frialdad, edema y enrojecimiento desde el 1/3 medio de pierna derecha hasta pie, ausencia de pulso tibial posterior y pedio, movilidad y sensibilidad no valorables. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica y coagulación normales; eco-Doppler arterial MMII: MID arteria tibial posterior permeable pero con curvas monofásicas: arteria peronea no localizable. Se diagnostica de trombosis de arteria tibial posterior y se inicia anticoagulación con heparina sódica IV, ajustando la dosis según protocolo con controles analíticos de coagulación (TTPA). La paciente presenta buena evolución del cuadro clínico con reperusión de la extremidad afecta, siendo dada de alta con tratamiento con heparina.

**Caso 2:** Niña de 10 años que presenta cuadro de 4 días de evolución consistente en dolor en el primer dedo del pie izquierdo junto a cianosis y frialdad del mismo. Antecedentes personales: intervenida de apendicitis con 2 años. Exploración física: frialdad y palidez distal de pie izquierdo con ausencia de pulso pedio homolateral, relleno capilar enlentecido, motilidad y sensibilidad conservadas, doloroso a la palpación. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación normales; eco-Doppler arterial MMII: normal. Se trata con heparina sódica IV ajustándose la dosis en función de TTPA. Tras esto la paciente presenta mejoría clínica. Posteriormente se completa estudio con angio-TAC: normal.

#### **Conclusiones y comentarios**

La trombosis en Pediatría es una enfermedad rara pero con aumento de la incidencia en dicha población.

Consideramos importante el diagnóstico precoz de esta patología ya que, la respuesta al tratamiento es en la mayoría de los casos satisfactoria y las consecuencias del no tratamiento podría implicar importantes secuelas.

El manejo por un equipo multidisciplinario (cirujanos vasculares, hematólogos, radiólogos y pediatras) es necesario para lograr un buen resultado.

## TULAREMIA GLANDULAR EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Raquel Girón del Río, Iñigo Noriega Echevarría, Patricia Flores Pérez, Julia Cano Fernández, Belén Hernández Milán, Beatriz Pérez Gorricho  
*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

### Introducción

La tularemia es una zoonosis bacteriana producida por *Francisella tularensis*. Puede transmitirse por contacto con animales infectados o agua contaminada, inhalación de partículas infecciosas o picaduras, no existiendo transmisión interhumana. Los principales reservorios y vectores en nuestro medio son las liebres, conejos, roedores y artrópodos.

Es una entidad emergente en España, de declaración obligatoria, prácticamente desconocida en nuestro país hasta 1997. Desde este momento hasta 2007 se producen tres grandes brotes, el último en Castilla y León con 509 casos, de los cuales solo 16 fueron en niños entre 1 y 14 años. Posteriormente se han declarado casos esporádicos, la inmensa mayoría en adultos.

No hemos encontrado publicaciones de casos de tularemia en niños en nuestro país. No obstante esta entidad presenta ciertas particularidades en Pediatría que consideramos importante destacar.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de una niña de 6 años española, residente en medio urbano. Refiere contacto esporádico con perros y conejos, sin otros antecedentes relevantes.

Consulta en Urgencias por fiebre de hasta 40 °C desde hace 5 días, dolor abdominal difuso, disuria y tumores inguinales bilaterales y dolorosos. A la exploración destaca un conglomerado adenopático en región inguinal derecha, de 7x2 cm, consistencia media, no adherido, con evidentes signos inflamatorios. En miembro inferior y glúteo derecho presenta lesiones compatibles con picaduras de insecto. Ingresa para control del dolor y estudio. Se realiza hemograma, bioquímica sanguínea, inmunoglobulinas y hemocultivo obteniéndose resultados normales. En el urocultivo se aísla *S. aureus*. Se solicitan serologías a distintos virus y bacterias. Entre las pruebas de imagen se realiza una ecografía inguinal derecha que evidencia un complejo adenopático con celulitis. Se hace

una biopsia ganglionar, siendo la histopatología compatible con granulomatosis necrotizante sin evidencia de microorganismos. La tinción de Gram y los cultivos son negativos. Finalmente se reciben los resultados de las serologías y PCR en ganglio, ambos positivos para *Francisella tularensis*, con lo que se establece el diagnóstico de tularemia glandular y se instaura tratamiento con estreptomycin IM con buena evolución.

### Conclusiones y comentarios

La tularemia es una infección inusual en nuestro medio, particularmente en Pediatría, por lo que su diagnóstico habitualmente es tardío y requiere un alto índice de sospecha. La forma más frecuente en niños es la glandular. Pensaremos en ella ante la presencia de fiebre y adenopatías dolorosas que no responden adecuadamente a antibióticos habituales. El diagnóstico suele realizarse mediante serología o PCR. El tratamiento de elección son los aminoglucósidos o ciprofloxacina en casos leves-moderados, siendo la evolución generalmente buena.



## ÚLCERAS PERIANALES EN RECIÉN NACIDO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE HEMANGIOMA CON CRECIMIENTO MÍNIMO O DETENIDO SEGMENTARIO

María Sánchez Marí, Parisá Khodayar Pardo, Ana Ramírez González, M.ª José López García  
*Hospital Clínico Universitario, Valencia, España*

### Introducción

Las lesiones cutáneas del área del pañal son un motivo de consulta habitual en Pediatría. La mayoría corresponden a dermatitis irritativas o infecciones que solo precisan cuidados locales para su resolución. La aparición de lesiones de mayor gravedad, como úlceras, y la resistencia a los tratamientos convencionales debe hacernos sospechar la existencia de una entidad subyacente.

### Resumen del caso

Neonato de 21 días, sin antecedentes de interés, que presenta un eritema perianal que se ha extendido por toda la región interglútea a lo largo de dos semanas. Asocia unas lesiones maculopapulosas friables con el contacto del pañal que han derivado en dos úlceras profundas de 1x1 cm. Han aplicado Mupirocina tópica en domicilio sin objetivar mejoría. Presenta una mancha de 3x4 cm, de coloración tenue violácea, reticulada, de bordes bien definidos, en región lumbosacra izquierda, interpretada como una mancha mongólica.

Dada la evolución tórpida de las lesiones se inicia tratamiento antibiótico iv (ampicilina y clindamicina), y tópico con pomadas cicatrizantes y epitelizantes. Los cultivos bacterianos identifican flora bacteriana saprofita y *Candida albicans*, por lo que se añade ketoconazol tópico al tratamiento. Se observa cicatrización completa de las lesiones ulcerosas. Sin embargo, a medida que curan las lesiones iniciales aparecen nuevas úlceras de gran tamaño y rápida instauración ocupando la línea interglútea y extendiéndose lateralmente. Asimismo aparecen puntos telangiectásicos sobre la mancha violácea, lo que nos lleva a sospechar la existencia de una afección subyacente. La ecografía Doppler y la RMN con contraste descartan la presencia de trayectos fistulosos perianales, abscesos profundos y malformaciones urogenitales, medulares o vasculares profundas. Revisada la literatura actual existe una fuerte evidencia a favor de que se trate de un hemangioma con crecimiento mínimo o detenido segmentario, por lo que se decide tratamiento con Propranolol a 2 mg/kg/día *ex iuvantibus* comprobando una buena evolución a partir de ese momento.



### Conclusiones y comentarios

Las úlceras perianales son un hallazgo poco frecuente en lactantes. La refractariedad a los tratamientos convencionales debe hacer pensar en la existencia de una entidad subyacente. En los hemangiomas de crecimiento mínimo puede no apreciarse la fase proliferativa o limitarse a menos de un 25% de los mismos, por lo que en la mayoría de los casos pueden pasar inadvertidos. Es importante conocerlos porque pueden ulcerarse, lo que resultaría en la aplicación de tratamientos inapropiados y, por tanto, ineficaces hasta el diagnóstico correcto. Además pueden asociar anomalías internas que deben valorarse exhaustivamente.

### UN INVIERNO VRS PARA CONOCER EL SÍNDROME DE PHACES

Paula Gallardo Padilla, Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Sara Bellón Alonso, Patricia Torija Berzal, Jorge García Ezquiaga, Rafael Díaz-Delgado Peñas  
Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid, España

### Introducción

Presentamos un caso de bronquiolitis aguda epidémica VRS en un lactante con *pectum excavatum* diagnosticado de síndrome de PHACES.

El resto de datos clínicos que apoyan el diagnóstico de dicho síndrome son: múltiples hemangiomas en región preauricular y paraciliar izquierda, estenosis del segmento intracraneal de la arteria carótida izquierda y microftalmos izquierdo.

### Resumen del caso

Lactante de 6 meses que ingresa en nuestro servicio por bronquiolitis aguda VRS positivo en plena epidemia de infecciones respiratorias por este virus.

Tras valoración de su insuficiencia respiratoria, se inicia tratamiento con Adrenalina nebulizada y oxigenoterapia en gafas nasales de bajo flujo. Mantiene polipnea intermitente de hasta 60 respiraciones por minuto, con trabajo respiratorio moderado a tres niveles.

Es de destacar un *pectum excavatum* que, ocasionándole dificultad para las incursiones respiratorias, nos obliga a iniciar oxigenación con sistema de alto flujo (modo Vapotherm®) con flujo inicial 10 litros y FiO<sub>2</sub> 0,40. En radiografías seriadas no se objetivan imágenes de condensación pulmonar ni aire ectópico, pero sí datos de hiperinsuflación. Los controles gasométricos muestran retención progresiva de PCO<sub>2</sub> hasta 65 mmHg, obligando a aumentar los parámetros del sistema de ventilación hasta 16 litros durante 72 horas. Progresivamente presenta mejoría del distrés respiratorio, con persistencia del trabajo subcostal con marcado *pectum excavatum*, con normalización de los valores de PCO<sub>2</sub>, permitiendo

disminuir los litros aportados con el VapoTherm® hasta su suspensión.

## Conclusiones y comentarios

Las variantes anatómicas que se dan en diversos síndromes que asocian hipermovilidad articular sindrómica o no, y, que incluyen el *pectum excavatum*, deben alertarnos ante la probable mala evolución de los métodos menos agresivos de oxigenación (gafas nasales o mascarilla), por cuyo motivo debemos plantear de manera precoz otras modalidades que, aunque no invasivas, contribuyan a mejorar la clínica del paciente como en el caso que presentamos.

## USO DE FÁRMACOS ANTI-TNF EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Carmen Alonso Vicente, Sara Rellán Rodríguez, Lucía Marcela Figueroa Ospina, José Manuel Marugán Miguelsanz

*Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España*

## Introducción y objetivos

Los inhibidores del Factor de Necrosis Tumoral Alfa (anti-TNF  $\alpha$ ) son los fármacos biológicos mejor conocidos y con los que se tiene más experiencia. Se utilizan en tratamiento de procesos inflamatorios crónicos de diferentes etiologías e inhiben de forma selectiva y específica a moléculas proinflamatorias. Desde su introducción hace ya más de una década, han supuesto una nueva vía terapéutica para todos aquellos pacientes pediátricos que no respondían o no toleraban otros fármacos. Todos son de prescripción hospitalaria y se administran por vía parenteral.

## Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo sobre los pacientes pediátricos tratados actualmente en nuestro centro con anti-TNF.

## Resultados

Se registraron 16 pacientes en tratamiento actual con anti-TNF. Predominio de sexo femenino en 68% (11). Mediana de edad al debut de enfermedad 54 meses (rango 17-132). Mediana de tiempo entre diagnóstico de enfermedad e inicio de tratamiento biológico 5,5 meses (rango 1-15). Mediana de edad actual 132 meses (rango 72-204). Un 68% (11) fueron pacientes diagnosticados de artritis idiopática juvenil (8 oligoartritis, 2 poliartitis, 1 artritis psoriásica), en los que se encontró afectación ocular en forma de uveítis en 8 casos; un 13% (2) enfermedades autoinflamatorias (1TRAPS, 1 Behçet); un 13% (2) enfermedad inflamatoria intestinal (1 colitis ulcerosa, 1 enfermedad de Crohn); y un 6% (1) correspondió con

un derrame pericárdico persistente corticodependiente secundario a cirugía cardiaca. En cuanto a la distribución por subtipos de anti-TNF, el más utilizado fue adalimumab 56% (9), en todos aquellos pacientes con afectación ocular; seguido de etanercept en 31% (5) e infliximab 13% (2). En un 63% (10) los anti-tnf se administraron junto con otros fármacos inmunomoduladores (8 metotrexato, 2 azatioprina). Existe actividad actual de la enfermedad en un 13% (2); encontrándose en remisión un 87% (14). En ningún caso se encontraron efectos adversos relacionados con la administración de anti-TNF.

## Conclusiones

En nuestra serie de casos se encuentra un predominio de pacientes tratados con anti-TNF por causas reumatólogicas. En general, se observa una buena respuesta al tratamiento, con adecuada tolerancia y buen perfil de seguridad. No obstante, es necesario que dichos fármacos sean prescritos por facultativos con experiencia en su manejo, ya que requieren seguimiento estrecho y correcta educación del paciente y sus familiares.

## UTILIZACIÓN DE LAS TICs PARA UNA ATENCIÓN AMIGABLE EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS DE LOS PACIENTES CON TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA

Mario Jiménez de Prada, María Coronada Rodríguez González, María Isabel Otero Martínez, Paz Maese Martínez

*Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España*

## Introducción y objetivos

Las distintas pruebas médicas que se realizan en los hospitales generan ansiedad a todos los pacientes, pero existen grupos de personas más vulnerables ante estas situaciones, como es el caso de las personas con trastorno del espectro autista (TEA). Los niños con TEA interpretan mejor las señales visuales que las verbales, por ello se decide desarrollar un proyecto con material específico visual, para después colgarlo en la página web de un hospital terciario y poder facilitar así las exploraciones y la realización de pruebas complementarias en un entorno adaptado a las necesidades de este tipo de pacientes.

El proyecto se centra inicialmente en los servicios pediátricos para posteriormente extenderse al resto del hospital.

Objetivos: Proporcionar a los menores con TEA y a sus familias la información necesaria para que conozcan y anticipen las situaciones que van a vivir en el hospital.

Facilitar estrategias para conseguir una buena relación de colaboración entre el profesional, el paciente con TEA y su familia.

Desarrollar sistemas de información visual sobre las diferentes exploraciones médicas que se pueden realizar en el entorno hospitalario.

Proporcionar un entorno amigable a los niños con TEA que llegan a nuestro hospital.

### Métodos

El proyecto ha sido desarrollado por un equipo interprofesional formado por: Psiquiatría infantil, el servicio de Pediatría, equipo de un colegio de necesidades especiales y la unidad de Comunicación de un hospital terciario.

En primer lugar, se realizó una sensibilización del personal sanitario del hospital mediante sesiones informativas y se ofertó a los profesionales de enfermería del servicio de urgencias, visitas programadas al colegio de necesidades especiales para conocer, de primera mano, las necesidades de este tipo de pacientes.

Durante el desarrollo del proyecto se propuso incluir la visualización de los espacios donde se desarrolla la práctica asistencial, imágenes de los profesionales y de los procedimientos médicos más frecuentes.

### Resultados

Al finalizar el proyecto se obtuvo un contenido visual específico que permitía a los padres preparar la visita del hospital de los niños con TEA. Se incluyeron instrucciones básicas para las familias, pictogramas, y un texto adaptado.

### Conclusiones

Esta iniciativa, es el comienzo de una propuesta de mejora de un equipo interdisciplinar, que ha puesto en marcha un proyecto piloto para favorecer el entorno y la atención hospitalaria. Esta andadura no acaba más que empezar, pero de entrada ha tenido una muy buena acogida, tanto para los profesionales como para las familias y niños con TEA.

## VALORACIÓN DE LA UTILIDAD DE LOS CURSOS DE REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR BÁSICA A PADRES

Henar Gonzalo Pascual, Marta Carrón Bermejo, Cristina Tomatis Souverbielle, Beatriz Ponce Salas, Gema Manrique Martín, Jimena Pérez Moreno  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

### Introducción y objetivos

Los conocimientos en reanimación cardiopulmonar (RCP) básica no deben limitarse al ámbito sanitario sino extenderse más allá, especialmente a los familiares de pacientes pediátricos que han sufrido situaciones críticas inesperadas.

Nuestro objetivo, es conocer la opinión y el grado de satisfacción de los familiares de estos pacientes tras recibir un curso teórico-práctico de RCP pediátrica.

### Métodos

Estudio descriptivo transversal, realizado en hospital terciario mediante la cumplimentación de una encuesta de satisfacción tras impartir cursos de RCP teórico-prácticos a familiares de lactantes ingresados en la planta de hospitalización con diagnósticos de: episodio aparentemente letal, pausa de apnea y/o atragantamiento. Los resultados de las variables numéricas se expresan con la mediana y los cuartiles, y para las variables categóricas los resultados se expresan por sus frecuencias.

### Resultados

En el periodo 2013-2014 se impartieron 36 cursos, participando un total de 58 familiares de pacientes de edades comprendidas entre 10 días de vida y 26 meses, con una mediana de 1 mes (0,7-2 m).

La duración media de la parte teórica y de la parte práctica de los cursos fueron de  $20 \pm 11$  min y  $22 \pm 14$  min, respectivamente, llegando en algunos casos hasta 60 minutos. La valoración de la parte teórica y práctica por parte de los asistentes fue de  $9,69 \pm 0,62$  y  $9,65 \pm 0,71$  sobre 10, respectivamente, con una claridad en la exposición de  $9,95 \pm 0,20$  y de  $9,87 \pm 0,47$  la utilidad global del curso. El 100% de los familiares refieren que pudieron practicar con los maniqués y que pudieron aclarar todas sus dudas.

El 86% de los encuestados no habían recibido nunca cursos similares previamente y el 86% considera necesario repetir con cierta frecuencia los cursos de RCP y recomiendan hacerlo a los  $10,4 \pm 6,25$  meses de media. El 40% reconocen haber necesitado estos conocimientos previamente.

### Conclusiones

- Las valoraciones de los cursos de RCP por parte de los familiares de nuestros pacientes ingresados porque sufren episodios de riesgo vital es muy positiva y lo consideran muy útil.
- Es fundamental cuando se imparten cursos de RCP para familiares combinar una parte teórica con una parte práctica, permitiendo practicar con el muñeco y resolver todas las dudas de los familiares.
- La mayoría de los encuestados expresan la necesidad de repetir periódicamente los cursos de RCP.

## VIRUS IMPLICADOS Y CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS EN LACTANTES: ¿CAMBIOS CON RESPECTO AL AÑO ANTERIOR?

Sara García Valle, Oihane Morientes Carbajo, María Isabel Duo Olabarria, Saida Martínez Ruiz, Janire Echevarri Mendía, Laura Santos-Díez Vázquez  
*Hospital Universitario de Cruces, Bilbao, España*

### Introducción y objetivos

Las infecciones respiratorias suponen una de las principales causas de ingreso en Pediatría. El objetivo de este estudio es describir los virus responsables, epidemiología y características clínicas de tales infecciones en lactantes ingresados; así como realizar una comparativa con respecto al año anterior.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo (noviembre 2014-enero 2015) que revisa las principales características clínico-epidemiológicas de los lactantes hasta 24 meses ingresados en un hospital terciario por infección respiratoria a quienes se había recogido lavado nasofaríngeo (LNF). Comparándose los resultados con un estudio de iguales características realizado el pasado año (noviembre 2013-enero 2014).

### Resultados

Se incluyeron 156 pacientes (58,3% varones, 41,7% mujeres) con edad media de 4 meses y mediana de 1,58 meses. El LNF objetivó virus en 92,9% de las muestras, 57,7% virus respiratorio sincitial B (VRS B), 25% rinovirus, 20,5% virus respiratorio sincitial A (VRS A), 10,9% adenovirus. Un 40,2% mostraron infección mixta.

Los diagnósticos recogidos fueron: 72,4% bronquiolitis (113), 16% infección respiratoria de vías altas (25), 7,7% reagudización asmática (12), 9% neumonía (14) y 1,3% laringitis (2).

El 82,7% precisó tratamiento: 73,1% oxigenoterapia (ventilación no invasiva 12,2%, oxígeno en alto flujo 4,5% y ventilación mecánica 1,9%) y 30,8% broncodilatador. En un 55,8% se instauró nutrición enteral (NE). Asimismo, un 14,7% ingresó en UCIP. La estancia media total fue de 7,15 días y un 1,3% reingresó.

El pasado año se incluyeron 178 pacientes (68% varones, 32% mujeres) con edad media 5,3 meses y mediana de 2,15 meses. El virus más frecuentemente aislado en el LNF fue VRS A (61,8%) seguido de Rinovirus (23%) y VRS B (16,3%). El diagnóstico más frecuente fue bronquiolitis (70,8%). El 79,2% precisó tratamiento: 66,9% oxigenoterapia, 46,6% broncodilatador y 32,6% NE. La tasa de ingreso en UCIP fue 12,4%. La estancia media total fue de 5,7 días reingresando el 5,1%.

### Conclusiones

La mediana de edad de la muestra es de 1,58 meses comparado con 2,15 meses del año previo.

El virus más frecuentemente aislado en el LNF es el VRS B (57,7%) a diferencia del año anterior donde predominó el VRS A (61,8%).

El uso de broncodilatador ha sido inferior (30,8% frente a 46,6%) aumentando el uso de nutrición enteral (55,8% frente a 32,6%).

La tasa de ingreso en UCIP (14,7% frente a 12,4%) y la estancia media total (7,15 frente a 5,7 días) se mantienen estables con una menor tasa de reingreso (1,3% frente a 5,1%).

## VITAMINA D Y PATOLOGÍA EXTRAESQUELÉTICA

Lourdes Giner Pérez, Marina Salamanca Campos, Jessica Belles Miralles, Ángela Muñoz Tormo-Figueres  
*Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España*

### Introducción y objetivos

En los últimos años, la vitamina D está despertando un creciente interés en el ámbito de salud, no solo por sus efectos en la mineralización ósea y crecimiento del esqueleto, sino también por su papel en la regulación de las glándulas paratiroides, sistema inmune, piel, prevención del cáncer, metabolismo xenobiótico y desarrollo y diferenciación celular, evidenciándose por el gran número de publicaciones relacionadas con la necesidad de suplementación o no con vitamina D. En base a estos datos revisamos los valores de vitamina D en diferentes patologías y quienes podrían beneficiarse de su monitorización y suplesuplementación.

### Métodos

Se solicitaron al servicio de bioquímica los resultados de 25 (OH) D (ng/ml) pedidas desde consultas externas de Pediatría en el periodo de enero 2011 a diciembre de 2014.

Se revisaron las historias de los pacientes, extrayéndose datos demográficos, diagnósticos principales y asociados y tratamiento.

Los datos obtenidos se compararon con los publicados en la literatura.

### Resultados

Se revisaron un total de 817 historias clínicas. Los pacientes se agruparon atendiendo a esta clasificación: disminución de biodisponibilidad (249), aporte insuficiente/diminución de ingesta de vitamina D (189); malabsorción intestinal (123) y disminución de síntesis/aumento de degradación vitamina D (82).



En el grupo de acciones no clásicas de la vitamina D se incluyen 72 pacientes, 11 vinculados con el metabolismo fosfocálcico, 4 pacientes prematuros/retraso del crecimiento intrauterino, 3 en relación con tratamiento corticoideo, 2 con patología tiroidea y 1 secundario a disminución de la síntesis cutánea. 81 pacientes se englobaron dentro del grupo Otros.

36 pacientes (4,4%) presentaron déficit grave de vitamina D (< 10ng/ml), estando asociado a disminución de la ingesta/aporte insuficiente en un 50%. 168 (20%) tenían déficit moderado (10-20 ng/ml), siendo el diagnóstico principal asociado obesidad/dislipemia (44%). 294 (30%) presentaban déficit leve (20-50ng/ml): 93 obesos (31.6%), 25 celíacos, 25 nefrópatas y 16 alérgicos como diagnósticos principales.

Del total de pacientes con niveles de vitamina D inferiores a 30ng/ml solo fue tratado el 40%. 80% de los pacientes con déficit grave recibieron tratamiento.

\*Se adjunta **Tabla** para mejor comprensión de resultados.

**Conclusiones**

Según los últimos estudios y aunque haya que ser prudente a la hora de interpretar posibles asociaciones entre hipovitaminosis D y patologías no óseas, su déficit podría estar relacionado con enfermedades cardiovasculares, endocrinometabólicas e inmunológicas entre otras. A pesar de no existir suficiente evidencia, podría ser interesante monitorizar los niveles en población de riesgo y suplementar de forma individualizada.

<p>DISMINUCIÓN INGESTA VIT. D / APORTE INSUFICIENTE</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Malnutrición</li> <li>- Desnutrición</li> <li>- Fallo de medro</li> <li>- Raquitismo</li> <li>- Craneotabes</li> <li>- Retraso edad ósea</li> <li>- Tibias varas</li> <li>- TGD</li> <li>- PCI</li> <li>- Anorexia</li> <li>- Anemia</li> </ul>
<p>DISMINUCIÓN SÍNTESIS CUTÁNEA DE VIT. D</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Xeroderma Pigmentoso</li> </ul>

<p>MALABSORCIÓN INTESTINAL</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Daño del entericito o pérdida de la superficie absortiva             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Parásitos</li> <li>- Celiaquía / Celiaquía potencial</li> <li>- Enfermedad inflamatoria intestinal</li> </ul> </li> <li>2. Defecto del transporte de grasas             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Alfa-Betalipoproteinemia</li> <li>- Defectos Beta oxidación</li> </ul> </li> <li>3. Defecto en páncreas             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibrosis quística</li> <li>- Déficit alfa 1 antitripsina</li> </ul> </li> </ol>
<p>DISMINUCIÓN SÍNTESIS O AUMENTO DE LA DEGRACIÓN DE VIT. D</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Nefropatía</li> <li>2. Hepatopatía</li> <li>3. Enfermedades neurológicas / tratamiento con anticonvulsivantes             <ul style="list-style-type: none"> <li>- TDAH</li> <li>- Epilepsia</li> </ul> </li> <li>4. Tratamiento con antituberculosos</li> </ol>
<p>DISMINUCIÓN DE VIT. D CIRCULANTE (DESCENSO BIODISPONIBILIDAD)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Obesidad</li> <li>- Dislipemia</li> </ul>
<p>CONSUMO CORTICOIDES</p>
<p>PREMATURIDAD / RCIU</p>
<p>ACCIONES NO CLÁSICAS DE VIT. D</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Por su efecto cariovasclar             <ul style="list-style-type: none"> <li>- HTA</li> </ul> </li> <li>2. Por su efecto inmunomodulador             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Alergias</li> </ul> </li> <li>3. Efectos neuromusculares</li> </ol>
<p>RELACIONADOS CON METABOLISMO CALCIO / FÓSFORO</p>
<p>PATOLOGÍA TIROIDEA</p>
<p>OTROS</p>

## PEDIATRÍA SOCIAL

### CEBRAS EN EL MEDITERRÁNEO Y PAELLA DE RATAS. UN VIAJE EN EL TIEMPO Y EL ESPACIO A PATOLOGÍAS “EMERGENTES” EN PEDIATRÍA

Beatriz Tomás Aguirre<sup>1</sup>, Francisco Tomas Aguirre<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Centro Atención Primaria Serrería 1, Valencia, España

<sup>2</sup> Universidad Católica de Valencia, España

#### Introducción

Reflexión, a partir de casos clínicos, de patologías pediátricas que están apareciendo o “reapareciendo” en nuestro medio debido a los fenómenos migratorios, a las adopciones internacionales y a la crisis económica.

Quién no ha oído la frase “si oyes trotar, piensa en caballos y no en cebras”. En los últimos años, esta máxima está teniendo que ser revisada y se impone una actualización en patologías prevalentes en otros países y en variantes de la normalidad propias de otros grupos étnicos.

Así mismo, la crisis económica que supone hacinamiento, pobreza energética, malnutrición, deficientes condiciones de saneamiento y falta de vacunación adecuada, ha hecho reaparecer patologías que eran frecuentes en España hace 75 años (los tiempos de la huerta y las paellas de rata).

#### Resumen del caso

**Caso 1:** Niño de 8 años en acogimiento familiar con Trastorno del Comportamiento. Tras la exploración y la anamnesis dirigida se plantea la posibilidad de un SAF.

**Caso 2:** Niña de 7 años pakistaní con fiebre sin foco. A pesar de que su último viaje a Pakistán fue dos años antes se realiza estudio de gota gruesa, demostrándose Malaria producida por *P. vivax*.

**Caso 3:** Niña de 6 años con Dermatitis altamente pruriginosa resistente a diferentes tratamientos durante 6 meses. Tras la exploración y la anamnesis dirigida se diagnostica de escabiosis y se trata con permetrina con resultado excelente.

**Caso 4:** Familia que acude a la consulta solicitando vacunación por un caso escolar de Hepatitis A. Cómo afrontamos esta “alarma epidemiológica”.

**Caso 5:** Niña de 5 años que acude a urgencias llevada por su maestra por fiebre; de origen africano, llegada a España poco tiempo antes, supuso una “alerta Ébola”.

**Caso 6:** Niño de 4 años que, tras viajar a Ecuador, lugar de procedencia de su padre, presenta clínica gastrointestinal y diarrea, con hipereosinofilia (30%).

**Caso 7:** Niña de 3 años procedente de Guinea, con anemia microcítica e hipocrómica. A pesar de que la primera

sospecha diagnóstica era la ferropenia, se realizó estudio hematológico diagnosticándose de rasgo talasémico B-D, que no precisa tratamiento.

#### Conclusiones y comentarios

- “Pensar en cebras” ante determinada sintomatología, según el origen y la situación socioeconómica del niño y su familia.
- Aprovechar cualquier oportunidad para actualizar la vacunación.
- Tener en cuenta los viajes a los países de origen de sus padres para prevenir la adquisición de enfermedades para las que su sistema inmunológico no está preparado.
- Actualizarse en el tratamiento de patologías importadas u olvidadas, recuperando fármacos ya en desuso.
- Afrontar los casos desde la perspectiva social.

### CONTINUUM ASISTENCIAL: UNA REALIDAD

Susana Serra Butjosa, Cristina Ochoa In Viale  
Atención Primaria, Granollers, Barcelona, España

#### Introducción

Es en el caso de los problemas de salud crónicos en los que intervienen diferentes servicios donde se convierte en una prioridad el continuum asistencial.

El objetivo común es dar una atención accesible, continua, permanente y basada en el trabajo en equipo, centrada en el niño y su familia de forma integral.\*

#### Resumen del caso

Resumen del caso: Mujer de origen senegalés, que acude a la consulta de la comadrona a la semana 32 de su sexta gestación. En ecografía de tercer trimestre se detecta oligoamnios, sospecha de poliquistosis renal, hipoplasia pulmonar y cardiopatía congénita debido a ello se remite a hospital de tercer nivel, donde se realiza una inducción del parto por anhidramnios en la semana 36. En las primeras horas tras el nacimiento se detecta múltiples malformaciones renales, insuficiencia renal terminal, malformaciones cardíacas e hipoplasia pulmonar.

Tras 7 meses ingresado, la unidad de Nefrología hospitalaria se pone en contacto con la pediatra de Atención Primaria para plantear diálisis peritoneal domiciliaria. El equipo de Pediatría de Atención primaria junto con las enfermeras del hospital se desplaza al domicilio para adecuarlo para la técnica y adiestramiento. El equipo de

Pediatría de Atención Primaria en coordinación con la Unidad de Nefrología supervisa los cuidados y valoran las necesidades biopsicosociales del niño y la familia y detecta problemas socio-económicos y de integración social. Se involucra al trabajador social del centro que detecta: pobreza extrema, riesgo de exclusión social con alto gasto farmacéutico, funcionamiento social y familiar adecuado para atender las necesidades de salud en el propio entorno del niño. Se solicita la excepción del pago de prestación farmacéutica. Dada la evolución de la enfermedad y las diferentes necesidades que van surgiendo, el equipo de AP realiza continuos contactos telefónicos/domiciliarios y es el encargado de hacer de enlace con los diferentes niveles asistenciales a medida que se precisan.

### Conclusiones y comentarios

Todos los profesionales que hemos trabajado en este caso, hemos constatado que el *continuum* asistencial no solo es posible sino que nos ha aportado una gran motivación ya que la coordinación ha dado lugar a unos óptimos resultados. Es la Atención Primaria el marco adecuado para favorecer la comunicación entre diferentes niveles asistenciales.

### ENFISEMA SUBCUTÁNEO MASIVO Y NEUMOMEDIASTINO, PRESENTACIÓN INUSUAL DE MALOS TRATOS

Tamara Álvarez Morales, Ana Abril Molina, Catalina González Hervás, Antonio Blanco Molina, José María Gómez Luque, Esther Ocete Hita  
Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España

### Introducción

El enfisema subcutáneo masivo en la edad pediátrica puede deberse a múltiples etiologías. La causa traumática es muy infrecuente, pero su diagnóstico fundamental ya que puede ser la manifestación de malos tratos como ocurrió en el caso que presentamos.

### Resumen del caso

Lactante de dos meses que acude a Urgencias por presentar una gran inflamación cervicofacial y craneal de aparición brusca. En la exploración física destaca tumefacción y crepitación a la palpación laterocervical, facial, periorbitaria y parietal izquierda, tumoración blanda muy extensa a nivel parietal derecho, edema palpebral izquierdo con apertura ocular comprometida, excoriaciones superficiales a nivel cervical, supraorbitario y junto a nariz izquierda. Hematoma en resolución en hemiabdomen izquierdo. Estado nutricional distrófico. Mal hábito higiénico.

Se realiza TC de cráneo y cuello que evidencia extenso enfisema subcutáneo a nivel facial, en cuero cabelludo, intra y periorbitario izquierdo y occipital bilateral, exof-

thalmos izquierdo. Presenta gran hematoma subgaleal parietal derecho sin lesiones intracraneales ni líneas de fractura (**Figura**).

Los padres niegan antecedente traumático que justifique los hallazgos. Ante la sospecha de malos tratos se procede a su ingreso y se completa el estudio con las siguientes exploraciones:

- Mapa óseo: La radiografía cervical y de los miembros son normales, a nivel torácico se aprecian 3 fracturas costales de arcos posteriores consolidadas (9.<sup>a</sup> y 10.<sup>a</sup> derechas, 9.<sup>a</sup> izquierda) y clavicular derecha. Neumomediastino y enfisema subcutáneo cervical bilateral.
- Fondo de ojo: normal.
- TC maxilofacial: descarta como causa del enfisema fracturas a nivel del macizo maxilofacial ni paredes orbitarias.
- Fibrolaringoscopia: No es posible pasar el fibroscopio por la coana derecha por gran edema que obstruye su luz, presenta restos sanguinolentos y lesiones costrosas en la mucosa.

Ante la sospecha de que el enfisema pudiera haber sido caudado con maniobra de insuflación de aire vía nasal, se reinterroga a los padres que afirman que le practicaron aspiración de secreciones con dispositivo neonatal manual pues la paciente presentaba un cuadro catarral, no pudiendo descartar que la maniobra hubiera sido de insuflación aérea en vez de succión.

### Conclusiones y comentarios

La disrupción de la barrera mucosa nasal a causa de una maniobra errónea de aspiración de secreciones puede ser la causa de un enfisema subcutáneo masivo y neumomediastino. El estudio etiológico exhaustivo del enfisema debe de llevarnos a indagar sobre la posibilidad de que el paciente haya recibido malos tratos.



## USO DE LAS NUEVAS TECNOLOGÍAS POR ADOLESCENTES

Marina Salamanca Campos, Lourdes Giner Pérez, Jessica Belles Miralles, Ángela Muñoz Tormo Figueres, Esther Ballester Asensio

*Hospital Doctor Dr. Peset, Valencia, España*

### Introducción y objetivos

El rápido avance de las nuevas tecnologías y el fácil acceso a los medios de comunicación actuales, invita a las nuevas generaciones a descubrir el mundo que les rodea y desarrollarse cognitivamente y conductualmente pero: ¿hacen un uso adecuado?, ¿qué nivel de control ejercen los progenitores?, ¿qué preocupaciones les generan sus adolescentes?.

### Métodos

Se repartió una encuesta anónima a padres y niños entre 12 y 16 años de edad de dos institutos de secundaria durante en diciembre 2014 constituida por 31 y 25 preguntas respectivamente relacionadas con televisión, internet, videojuegos y películas; además se incluyeron varias preguntas sobre las preocupaciones de ambos en cuanto a hábitos tóxicos, imagen corporal-sexual, agresividad y lenguaje inadecuado.

### Resultados

Se recogieron 653 encuestas de 255 padres y 398 niños. Un 85% de los adolescentes ven la televisión a diario y 70% entre 1 y 2 horas al día. Alrededor del 63% de los

padres supervisan el contenido de los programas de televisión según sus hijos aunque solo un tercio establece un horario para verla. El 83% ven la televisión mientras comen. El 36% dispone de televisor en su habitación. Un 46% de los padres lee frecuentemente las sinopsis de cine y un 48% permite a veces que sus hijos vean películas no aptas por edad. Del total de 398 estudiantes 89 no disponen de videoconsola (22%); del resto, el 59% tiene restringido su uso. Un 47% posee ordenador en su habitación, encontrando la instalación de un filtro parental para el acceso a internet en un 31%. Hasta un 78% no ha hablado nunca o casi nunca con sus progenitores sobre un uso adecuado de Internet y las redes sociales. Aproximadamente 93% de los padres están preocupados por los posibles hábitos tóxicos de sus hijos y 85% por comportamientos agresivos o uso de lenguaje soez. Un 22% manifiestan preocupación por la percepción de los jóvenes sobre su sexualidad o imagen corporal frente al 39% de los jóvenes, siendo 29% los que reconocen haber limitado la ingesta alimentaria en alguna ocasión por miedo a engordar.

### Conclusiones

Existe un uso importante de los medios de comunicación por parte de los adolescentes a pesar de la supervisión parenteral. Por ello, es importante establecer recomendaciones específicas y horarios que controlen su uso, siendo útil en cualquier caso una relación de confianza entre padres e hijos para fomentar el consumo adecuado.

## PSIQUIATRÍA

### CUIDADOS ENFERMEROS EN EL ADOLESCENTE DROGODEPENDIENTE

María de los Dolores Navarrete Zampaña, María Dolores López de la Isidra Sánchez-Ajofrín, María Galindo Ferrer, José María Irurzun Mateos, Carmen Sánchez Bellón, Ana Yanguas Gómez

*Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España*

#### Introducción

El consumo de drogas es uno de los grandes problemas de la sociedad, en España el consumo de alcohol se sitúa en el 90,9%, el de tabaco en un 71,7% y el cannabis en un 27,4%. Lo que es más preocupante al ver la edad de inicio en el consumo de estas sustancias: 16,7; 16,5 y 18,7 años respectivamente. La sustancia más consumida por los jóvenes es el cannabis.

El consumo de estas sustancias presenta comorbilidad con enfermedades mentales como son los trastornos generalizados de la ansiedad, trastornos depresivos mayores, manías o fobias.

#### Resumen del caso

Mujer de 16 años de edad procedente de urgencias que ingresa en la unidad de hospitalización de psiquiatría de adolescentes por alteración de la conducta asociado a consumo de tóxicos.

Antecedentes físicos: lesión renal por maltrato físico de su ex pareja. Abusos sexuales por parte de un familiar a los 5 años.

Antecedentes psíquicos: En seguimiento por psiquiatría y psicología en centro de salud mental por alteración del comportamiento, sin tratamiento farmacológico. En seguimiento por el centro de atención integral a drogodependientes (CAID).

Antecedentes familiares: padre español de 65 años y madre marroquí de 45 años. Tres hermanos paternos mayores independizados y un hermano materno mayor independizado. Sin antecedentes médicos ni psiquiátricos de interés.

A su llegada a hospitalización actitud muy pueril y lábil con conductas auto-agresivas, agitación y pérdida de los límites sociales. Tóxicos consumidos: tabaco, alcohol, cannabis, cocaína, tranquilizantes, cristal, heroína y crack, desde los 13 años a la actualidad. Evoluciona mostrándose comunicativa, tranquila y participativa en las actividades terapéuticas. Tratamiento farmacológico con olanzapina, lorazepam y sertralina, así como pautas de rescate para ansiedad, agitación e insomnio. Al décimo día es dada de alta y derivada a centro de desintoxicación para adolescentes.

Se realiza una valoración general por patrones funcionales de M. Gordon y se establece un plan de cuidados adecuado a las necesidades del adolescente drogodependiente. El plan de cuidados se realiza según la taxonomía NANDA (diagnósticos enfermeros), NOC (criterios de resultado) y NIC (intervenciones).

#### Conclusiones y comentarios

Durante el ingreso en la Unidad de Adolescentes se han de realizado numerosos cuidados de enfermería para conseguir una buena evolución, logrando alcanzar los criterios de resultado: conducta de fomento de la salud, autocontrol de la mutilación, autocontrol de los impulsos, conducta de abandono del consumo de drogas, conductas de seguridad personal y autocontrol de la ansiedad.

### EFICACIA DE LA GUANFACINA DE LIBERACIÓN PROLONGADA EN PACIENTES CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD PREVIAMENTE TRATADOS CON METILFENIDATO: ANÁLISIS POR SUBGRUPOS

Amaia Hervas<sup>1</sup>, Michael Huss<sup>2</sup>, Jeffrey H. Newcorn<sup>3</sup>, Valerie Harpin<sup>4</sup>, Brigitte Robertson<sup>5</sup>, Vanja Sikirica<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Mútua de Terrassa, UETD, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona, España

<sup>2</sup> Universidad Johannes Gutenberg-Mainz, Mainz, Alemania

<sup>3</sup> Escuela de Medicina Icahn del Mount Sinai, Nueva York, Estados Unidos

<sup>4</sup> Centro infantil Ryegate, Sheffield, Reino Unido

<sup>5</sup> Shire, Wayne, Pa, Estados Unidos

#### Introducción y objetivos

Evaluar la eficacia de la guanfacina de liberación prolongada (GXR) en pacientes con trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) con o sin tratamiento previo de metilfenidato (MPH).

#### Métodos

En el estudio SPD503-316 se incluyeron niños (6–12 años) y adolescentes (13–17 años) con una puntuación en la ADHD Rating Scale IV (ADHD-RS-IV)  $\geq 32$  y una puntuación en la Escala de Impresiones Clínica Globale (CGI)  $\geq 4$ . Los pacientes se aleatorizaron (1:1:1) con dosis ajustadas de GXR, atomoxetina (ATX) o placebo durante 10 semanas (niños) o 13 semanas (adolescentes).

#### Resultados

142 de 337 (42,1%) pacientes fueron tratados previamente con MPH. Los cambios medios en los mínimos

cuadrados (MC) ajustado por placebo (IC 95%) desde la visita inicial hasta la final (*endpoint*) en la puntuación final de la ADHD-RS-IV fueron: en el grupo tratado con GXR: sin MPH previo, -7,562 (-11,819, -3,304); con MPH previo, -9,822 (-14,554, -5,090). Para ATX fue: sin MPH previo, -5,048 (-9,362, -0,735); con MPH previo, -1,787 (-6,456, 2,881). Los análisis de los pacientes respondedores se mostrarán para todos los subgrupos, así como los resultados de un estudio de eficacia a largo plazo (SPD503-315).

## Conclusiones

La GXR mejoró los síntomas del TDAH en niños y adolescentes, independientemente de si habían recibido tratamiento previo con MPH o no.

Estudio financiado por Shire Development LLC.

## HIPOGLUCEMIAS DE ORIGEN PSICOSOMÁTICO: EL PODER DE LA MENTE

Marta Monsalve Saiz, Melba Maestro de la Calera  
*Servicio Cántabro de Salud, Solares, Cantabria, España*

### Introducción

Las somatizaciones se caracterizan por la presencia de síntomas físicos no explicados por enfermedad médica, consumo de sustancias, simulación u otra enfermedad mental, estos son los llamados síntomas somáticos funcionales (SSF). Los SSF en la infancia tienen una prevalencia del 20%, siendo más frecuentes en chicas preadolescentes. Causa un importante número de visitas al pediatra, y en muchas ocasiones pruebas innecesarias. Existe una gran variedad de SSF: quejas recurrentes de dolor abdominal, cefaleas, cansancio... generando un aumento del absentismo escolar.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de una niña de 8 años previamente sana y activa, que en el mes de marzo le empiezan a notar más cansada, no quiere realizar actividad física como sus hermanos u otros niños de su edad, inicia episodios de mareos frecuentes, polidipsia y polifagia, no pérdida ponderal. En mayo, tras un episodio de presíncope se constata glucemia capilar de 47 mg/dl 2 horas tras ingesta, que se confirma en bioquímica sanguínea. Los episodios de presíncope se hacen cada vez más frecuentes, llegando a presentar varios en un mismo día, con glucemias en torno a 60mg/dl a pesar de evitar ayuno prolongado. Se deriva al servicio de endocrinología pediátrica donde realizan analítica que muestra: Hemograma, VSG, TSH, normales. Bioquímica con colesterol 216mg/dl, resto normal. Urocultivo, coprocultivo y estudio de parásitos en heces negativos. Ac antigliadina y antitransglutamina-sa negativos, IgA e IgE normales con panel de alergias negativo. Insulina, ACTH y cortisol normales. Mantoux negativo. En julio presenta gran mejoría de la astenia, no

volviendo a presentar episodios de mareo ni hipoglucemias. Es entonces cuando la niña le cuenta a su madre que lo había pasado muy mal en el centro escolar, tenía problemas con la profesora, lo que le causaba una gran angustia. En septiembre comienza el curso sin problemas, pero en noviembre comienza de nuevo con astenia y cefaleas de tipo tensional, se deriva a psicología infantil que inicia psicoterapia cediendo las cefaleas y la astenia en poco tiempo.

## Conclusiones y comentarios

Los trastornos somatomorfos tienen una gran variedad de formas de presentación. Típicamente aparecen como cefalea o dolor abdominal inespecífico, pero en el caso de nuestra paciente llega incluso a producir hipoglucemias de repetición. El pediatra debe estar preparado para poder hacer un diagnóstico precoz, evitando pruebas innecesarias, que además de incrementar los costes, favorecen que el niño transforme este tipo de síntomas en un patrón de conducta para toda la vida.

## PSEUDOCRISIS. APORTACIÓN DE UN CASO

Ana Elena Pascua Santamaría, Francisco Gómez Gosálvez, Rocío Jadraque Rodríguez, Ana María Huertas Sánchez, Gema Mira-Perceval Juan  
*Hospital General Universitario de Alicante, España*

### Introducción

Las pseudocrisis son episodios paroxísticos de alteración del movimiento, emoción, conducta o experiencia similares a los epilépticos pero que tiene exclusivamente causas emocionales, y no va asociado a una descarga neuronal. En 2012 se diagnosticaron en nuestro servicio 3 casos de pseudocrisis. Presentamos uno de los casos, y describimos las características del resto de pacientes.

### Resumen del caso

Niña de 13 años consulta por primera vez por dorsalgia con posterior episodio transitorio de pérdida de consciencia, disminución de fuerza, debilidad de miembros inferiores y relajación de esfínter urinario. A los 2 meses refiere pérdida de fuerza en miembros, visión borrosa y disfagia. Después de 1 mes consulta por movimientos de aducción de miembros inferiores, destacando en la exploración física que los movimientos ceden con maniobras de distracción. Todos los episodios se han resuelto espontáneamente, siendo la exploración física y las pruebas realizadas normales: hemograma, bioquímica, gasometría, electroencefalograma (EEG), ecocardiografía, sedimento y tóxicos en orina, RMN cráneo-vertebral, Ac.Antireceptor Ach., test de edofronio, electromiograma. El EEG, fue informado como alterado pero no concluyente. Ante sospecha de cuadro conversivo se solicitó un video EEG confirmando que se trataba de crisis no epilépticas.

### Conclusiones y comentarios

Las crisis psicógenas son más frecuentes en la adolescencia y en el sexo femenino. Debemos sospecharlas ante una expresión clínica variable, con resolución espontánea y normalidad de las pruebas complementarias. El 5-10% de los niños sanos tienen un EEG alterado,

siendo el video EEG una herramienta importante en el diagnóstico

Incluir las crisis psicógenas en el diagnóstico diferencial en Neuropediatría podría evitar estudios complementarios innecesarios, diagnósticos erróneos y tratamientos inadecuados.

	Paciente A	Paciente B	Paciente C
Edad	13 años	13 años	12 años
Sexo	?	?	?
Clínica	Pérdida transitoria de consciencia. Debilidad miembros. Visión borrosa. Disfagia. Movimientos MMII Con despreocupación por lo sucedido	Desviación comisura bucal. Ataxia Movimientos MMII	Pérdida transitoria de consciencia Movimientos de 4 miembros, finalizando con pseudoparálisis de las piernas. Cefalea
Pruebas complementarias	Hemograma, bioquímica (incluido amonio, CKs y TSH), sedimento y tóxicos orina ECG, ecocardiografía RMN cráneo-vertebral Ac. Antireceptor Ach., test de edofronio, EMG, EEG y video EEG Valoración psicológica	Hemograma, bioquímica, sedimento y tóxicos orina TAC craneal EEG Valoración psicológica	Hemograma, bioquímica, sedimento y tóxicos orina TAC craneal RMN cerebral Test cama basculante ECG y ecocardiografía EEG y video EEG Polisomnografía Valoración psicológica
EEG	Alterado	Normal	Normal
Factores favorecedores	Sobreprotección familiar Persona perfeccionista	Ansiedad personal y en el entorno familiar	Persona perfeccionista. Necesidad de llamar la atención
Tratamiento	Psicoterapia	Psicoterapia	Placebo/ Psicoterapia

### REVISIÓN SISTEMÁTICA DE GUANFACINA DE LIBERACIÓN PROLONGADA (GXR) FRENTE A OTROS TRATAMIENTOS FARMACOLÓGICOS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH)

Alain Joseph<sup>1</sup>, Jipan Xie<sup>2</sup>, Matthias Bischof<sup>1</sup>, Zhanna Zhanabekova<sup>3</sup>, Michael Huss<sup>4</sup>, Vanja Sikirica<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Shire, Zug, Suiza

<sup>2</sup> Analysis Group Inc, New York, Estados Unidos

<sup>3</sup> Analysis Group Inc, Boston, Estados Unidos

<sup>4</sup> Facultad de Medicina, Mainz, Alemania

<sup>5</sup> Shire, Wayne, Estados Unidos

#### Introducción y objetivos

Este estudio comparó la eficacia clínica del tratamiento farmacológico del TDAH en niños y adolescentes (6 a 17 años).

#### Métodos

Revisión sistemática de la literatura para identificar ensayos aleatorizados y controlados de guanfacina de liberación prolongada (GXR), atomoxetina (ATX), lisdexanfetamina (LDX) y metilfenidato (MPH) de liberación prolongada (ER) y de liberación inmediata (IR) entre niños y adolescentes con TDAH. Se realizó una comparación de tratamientos mixtos de Bayes para comparar el cambio en la escala de valoración del TDAH (ADHD-RS-IV) y la respuesta en la escala de impresión clínica global, subescala mejoría (CGI-I), definida como una puntuación  $\leq 2$ , con una meta-regresión ajustando para la edad y el porcentaje de sujetos chicas.

#### Resultados

31 ensayos aleatorizados controlados cumplieron los criterios de inclusión (5-GXR, 4-LDX, 18-ATX, 7-MPH-ER y

5-MPH). El cambio medio desde la puntuación basal en la ADHD-RS-IV y los intervalos de confianza (IC) del 95% (medicamento menos placebo) fueron: -8,68 (-10,63, -6,72) con GXR, -14,98 (-17,14, -12,80) con LDX, -6,88 (-8,22, -5,49) con ATX y -9,33 (-11,63, -7,04) con MPH-ER. El riesgo relativo y los IC (95%) para la respuesta en CGI-I (medicamento frente a placebo) fueron: 2,13 (1,68, 2,59) con GXR, 2,93 (2,47, 3,40) con LDX, 2,30 (1,79, 2,81) con MPH-ER, 1,97 (1,43, 2,58) con ATX y 1,66 (1,02, 2,32) con MPH-IR.

## Conclusiones

LDX mostró mayor eficacia en comparación con GXR, ATX y MPH. Entre los no estimulantes, GXR fue más eficaz que ATX.

Este estudio fue patrocinado por Shire Development, LLC, Wayne, PA, EE. UU.

## TRASTORNO ELECTROLÍTICO EN NIÑA DE 6 AÑOS SECUNDARIO A TRASTORNO DEL ÁNIMO

Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico, Jesús Velasco Reina, Andrés Garcés Ramos  
Hospital Punta de Europa, Algeciras, Cádiz, España

### Introducción

La alcalosis respiratoria se define como un proceso fisiopatológico anormal en el cual la ventilación alveolar es exagerada en relación con el grado de producción de dióxido de carbono por el organismo, lo que lleva a un descenso de la PaCO<sub>2</sub> por debajo de los límites normales.

Existen una gran cantidad de entidades que producen alcalosis respiratoria.

La hipocapnia puede producir alteraciones cardiovasculares, psiconeurológicas (irritabilidad, dificultad para concentrarse, tetania, convulsiones...) y respiratorias muy inespecíficas.

El tratamiento deber dirigirse a tratar la causa que la originó.

### Resumen del caso

Niña de 6 años que ingresa por presentar cuadro de vómitos de 24 horas de evolución, deposiciones normales. Afebril. La madre refiere verla más irritable en las últimas semanas. No otra sintomatología.

AP: Varios ingresos por vómitos.

AF: SIC.

EF: somatometría normal. TEP normal, bien nutrida, lengua saburral, sin otros signos de deshidratación. ACR y resto de la exploración normal.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: normalidad de las tres series.

- Bioquímica básica normal: glucosa, urea, creatinina, iones, perfil hepático, lípido, amilasa normales. PCR: 4.34 mg/dl.
- Sistemático de orina: cuerpos cetónicos positivos, resto normal.
- Gasometría venosa: pH: 7.58; pCO<sub>2</sub>: 18 mmHg; HCO<sub>3</sub>: 17 mmol/l. CO<sub>2</sub>t: 17.5 mmol/l.
- Aminoácidos en orina y en sangre: normales.
- TSH normal.
- Ag *H. pylori*: negativo.
- Ecografía abdominal: normal.
- Evolución: Durante su ingreso para estudio de alcalosis respiratoria, presenta varios vómitos intermitentes, sin otros síntomas marcados.

Llama la atención el estado de apatía de la niña, la dependencia de su madre y su respiración tan "suspirosa". Tras rehistoriar a la madre se amplía el diagnóstico diferencial con trastornos del ánimo, se realiza interconsulta a USMI donde diagnostican un trastorno obsesivo de la personalidad con miedo y ansiedad anticipatoria, pautando tratamiento médico, con mejoría clínica progresiva y resolución de la alcalosis respiratoria en el tiempo.

### Conclusiones y comentarios

Reseñar con este caso clínico, lo que ya es sabido con respecto a la Historia clínica, es la mejor herramienta diagnóstica que existe en Medicina.

Es llamativo en nuestra área el aumento de incidencia de trastornos psíquicos y psicósomáticos con los que nos enfrentamos en Pediatría en los últimos años, y en edades cada vez más jóvenes, lo que nos hace tenerlo más presente entre los diagnósticos diferenciales.

## TRATAMIENTO DE LOS TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA EN LA ADOLESCENCIA

José Luis Jiménez Hernández, Dolores Barranco C, Josune Torio Palmero, Sergio Benavente  
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

### Introducción y objetivos

Los Trastornos de conducta alimentaria (TCA) se relacionan, cada vez más con conductas problemáticas de riesgo adictivo. Esta interacción es muy evidente en los Trastornos por atracón en los que la disforia puede pagarse con episodios de *binge* para con la comida. La Bulimia Nerviosa también se caracteriza por conductas de pérdida del control alimenticio y la Anorexia Nerviosa tendría en su explicación clínica ideas fijas y adictivas de control por el peso, la comida y la actividad física en general. La relación se hace más importante tras comprobarse, recientemente en imagen cerebral funcional, recompensas muy similares entre obesos y adictos a sustancias.



### Métodos

Entre los adolescentes con TCA que acudían a terapia de grupo, se describe la metodología usada en el tratamiento de: a) Una paciente de 14 años de edad afecta de Anorexia Nerviosa y curada tras dos años de psicoterapia de diversificación y adecuación de recompensas, b) Una adolescente con Bulimia nerviosa comórbida con adicción a Internet y estilo de personalidad con riesgo de convertirse en *borderline* de mayor, c) Una niña de 12 años con trastornos por atracones de comida que se solucionaron al tratar su TDAH de base y d) Un paciente de 15 años con obesidad y conductas de adicción a video-juegos.

### Resultados

Los 4 casos tienen conductas que se pueden relacionar con riesgo adictivo. La Anorexia nerviosa se pudo curar a través de recuperar los padres el control sobre su alimen-

tación. En los otros tres casos, la comorbilidad encontrada ya hablaba de riesgo adictivo. Para encontrar factores protectores de adicción, en todos, hemos empleado psicoterapia individual, de grupo y familiar similar a la que usamos en Trastornos por Uso de Sustancias. Los resultados no han podido ser mejores, restableciéndose por completo tres de los 4 casos y precisando continuar tratamiento psicoterapéutico, con una evolución más favorable, el último.

### Conclusiones

Dada la dificultad de predecir a priori la evolución de las conductas problemáticas objeto del estudio, resulta fundamental su psicoprofilaxis para evitar riesgos futuros de consolidación psicopatológica en términos de adicción.

Los TCA se pueden ver beneficiados evolutivamente si en su psicoterapia se añade la relación con conductas problemáticas de riesgo adictivo.

## REUMATOLOGÍA

### ABDOMEN AGUDO QUIRÚRGICO COMO SÍNTOMA INICIAL DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH

Laura Trujillo Caballero, Margarita Camacho González-Aurioles, Lorena Valero Arrese, Pablo de Diego Fernández, Juana María Osorio Cámara, Tamara Álvarez Morales

*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

#### Introducción

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis de pequeño vaso común en la infancia. Caracterizada por púrpura palpable no trombocitopénica, manifestaciones abdominales o articular y frecuentemente, afectación renal.

El compromiso gastrointestinal, presente en el 60-90% casos, es muy variable y suele producirse tras la erupción purpúrica. Incluye: apendicitis aguda, invaginación, colecistitis, pancreatitis, enteropatía pierde proteínas y sangrado intestinal masivo.

Presentamos dos casos que inician cuadro de PSH tras patología quirúrgica abdominal, ambas con evolución favorable.

#### Resumen del caso

**Caso 1:** Niña de 8 años, sana, que ingresa por abdominalgia de 24 horas de evolución, fiebre y vómitos. En analítica destaca discreta neutrofilia, trombocitosis y elevación de reactantes de fase aguda. Ecografía abdominal compatible con apendicitis aguda evolucionada. Se procede a intervención quirúrgica con hallazgo de peritonitis aguda y apéndice de aspecto gangrenoso. Postoperatorio satisfactorio. Durante su estancia aparece púrpura palpable en extremidades inferiores sin otra sintomatología. Microhematuria con indicios de proteinuria en tiras seriadas. Tensión arterial, función renal, hepática, proteínas, complemento e inmunoglobulinas normales. Cultivos microbiológicos negativos.

**Caso 2:** Niña de 6 años en tratamiento con amoxicilina por faringoamigdalitis, derivada por regular estado general y sospecha de abdomen agudo quirúrgico. Ecografía informada como invaginación probablemente íleo-íleal, con dilatación retrógrada del intestino. En laparotomía se confirma invaginación íleo-íleal secundaria a hematoma intramural que actúa como cabeza de invaginación. Cuatro días después, aparece púrpura palpable en extremidades inferiores y glúteos e inflamación periarticular de tobillo izquierdo y rodilla derecha.

Ante la sospecha diagnóstica de PSH, se completa estudio analítico (dentro de la normalidad) y se realizan tiras de orina seriadas donde no se objetiva hematuria ni proteinuria.

#### Conclusiones y comentarios

Presentamos dos casos de PSH atípico, destacando la naturaleza peculiar de las complicaciones: en el caso 1, el hematoma intramural, cabeza de la invaginación, fue la primera forma de presentación del PSH.

Nuestra segunda paciente también desarrolla clínica de PSH a los pocos días tras apendicectomía, lo que podría sugerir que la inflamación apendicular hubiese sido secundaria a PSH. En estas dos pacientes, facilitó el diagnóstico del cuadro abdominal el hecho de que apareciese antes que la púrpura.

Siempre debemos considerar las complicaciones quirúrgicas abdominales en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal de pacientes ya diagnosticados de PSH, a pesar de saber que pueden presentar afectación vasculítica un abdomen agudo. Se debe ofertar a todos ellos una ecografía abdominal como examen básico.



### CUANDO NOS DICE LA BOCA LO QUE NO SIENTE EL PECHO

Pedro Fernandes, Sónia Santos, Pedro Carvalho, Glória Silva, António António Mendes, Fátima Cabral  
*Hospital Sousa Martins - Guarda, Portugal*

#### Introducción

La estomatitis es una situación frecuente en edad pediátrica que se presenta con tipos de lesiones variadas (afitosas, vesicobullosas, lesiones blancas) cuya etiología es mayormente vírica e fúngica sobre todo en los primeros años de vida. Cuando esta situación ocurre o persiste, es

necesario excluir otras causas, tales como autoinmune, linfoproliferativa, gastrointestinal, déficits inmunitarios y vitamínicos.

### Resumen del caso

Niño de 10 años previamente saludable, que presentaba lesiones ulceradas y sangrantes en la mucosa oral con 3 meses de evolución y empeoramiento progresivo, con dificultad para alimentarse e pérdida de peso de 6 Kg. Presentaba también una tos seca con 2 semanas de evolución al igual que los demás miembros de la familia. Sin otras alteraciones al examen objetivo.

Con el inicio del estudio etiológico la radiografía torácica reveló una hipo transparencia triangular de la base pulmonar izquierda que en combinación con las lesiones orales nos llevó a descartar Tuberculosis, déficits inmunológicos y enfermedades autoinmunes. El TC de tórax evidenció la condensación y ante el diagnóstico de Neumonía Atípica inició Macrólido con resolución radiológica. Ante la persistencia de las lesiones orales se colocó la hipótesis de pénfigo vulgar, y en conjunto con la Dermatología se realizaron biopsias que revelaron acantolisis intraepidérmica. El estudio serológico dirigido fue positivo para los anticuerpos antidesmogleína 1 y 3. Inició entonces cortico terapia que llevó a la regresión progresiva y total de las lesiones.

### Conclusiones y comentarios

Dicho caso se reveló interesante no solo por el diagnóstico final de pénfigo vulgar (enfermedad rara y grave en Pediatría), pero también por el desafío de intentar conectar los hallazgos radiológicos con las lesiones orales. Al final, el tiempo, el resultado de los exámenes de diagnóstico y la respuesta terapéutica nos revelaron dos diagnósticos distintos (neumonía atípica y pénfigo vulgar) que necesitan a su vez de actuaciones distintas.

## DERMATOMIOSITIS JUVENIL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Joanna Martínez Moya<sup>1</sup>, Julio García Feito<sup>1</sup>, Tamara Polo González<sup>1</sup>, María González Pelegrina<sup>1</sup>, Alla Dubrava Balzhyk<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

<sup>2</sup> Centro de Salud Nijar, Almería, España

### Introducción

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria más frecuente en la infancia, una colagenosis autoinmune con vasculitis polisistémica, que afecta principalmente a piel y músculo esquelético. Aunque sus criterios diagnósticos tienen utilidad epidemiológica, un alto grado de sospecha clínica impone tratamiento específico. Sus objetivos son control temprano de la inflamación y prevención de complicaciones como calcinosis, re-

lativamente frecuente en niños. Un tratamiento intensivo precoz y adecuado mejora claramente el pronóstico de esta grave enfermedad.

### Resumen del caso

Niña de 6 años y 4 meses de edad, con debilidad progresiva de MMII en menor medida de MMSS, de 1 mes de evolución, sin infección o trauma previos. Antecedentes: sin interés. Exploración destacan: lesiones cutáneas violáceas malares-dorsonasales, pápulas eritematoescamosas perladas en superficie extensora de codos y rodillas (no en manos); debilidad franca de cintura pelviana y proximal de MMII con Gowers positivo y dificultad para sedestar activamente desde decúbito; leve debilidad abductora de brazos; alodinia en masas musculares cuadrícipitales. Resto anodina. Analítica al inicio CPK: 12748 U/l, GOT: 385,4 U/l y GPT: 221,9 U/l, y en primera consulta CPK: 4407 U/l, GOT: 193,3 U/l y GPT: 133,7 U/l. Hemograma, VSG, PCR sin alteraciones. Autoinmunidad: ANA positivo 1/80; antiDNA, anti Pm, Ku, Mi2, antisintetasa negativos. Con alta sospecha de DMJ se instaura Prednisolona (2 mg/kg/día), mientras se solicita EMG. A 2 meses mejoría franca parcial: *Cushing* moderado, debilidad muscular moderada en flexores/abductores de cadera/ glúteos/deltoides/flexores del cuello, y leve tríceps/bíceps braquiales; persiste dermatitis; CPK (< 80 U/l) y resto de mioenzimas normalizadas; EMG: patrón miopático; videocapilaroscopia de lecho ungueal: patrón arborescente, megacapilares/áreas hipovasculares y microhemorragias aisladas. Dada corticodependencia sin remisión clínica, se añade Metotrexato 15 mg/m<sup>2</sup>sc/sem. Como FAME adyuvante. A 3 meses de inicio de MTX (5 de corticoide) y en remisión muscular: descenso progresivo de PDN hasta suspensión en 4 meses, y tres meses después ídem MTX hasta su suspensión en 11 meses. En 6 meses sin tratamiento: asintomática y examen muscular normal, leves lesiones cutáneas residuales en dorso de nariz, enzimas musculares normales. Desaparición de dermatitis en 3 meses. Buena evolución pondoestatural y sin complicaciones/secuelas.

### Conclusiones y comentarios

La DMJ es una entidad infrecuente en Pediatría cuyo diagnóstico debe establecerse clínica y precozmente para tratar tempranamente con inmunosupresión agresiva. Ello permite inducción a remisión de actividad inflamatoria en menor tiempo, optimizando integración social y escolar del niño, minimizando dosis acumuladas de corticoterapia e iatrogenia asociada en periodo de crecimiento, y prevenir graves secuelas funcionales.

## ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON HIPOTENSIÓN ARTERIAL

María del Carmen Pinedo Gago<sup>1</sup>, Janire Vicarregui Olabarrieta<sup>2</sup>, Gisela Muñoz García<sup>2</sup>, Elena Pérez Estévez<sup>1</sup>, Concepción Salado Marín<sup>2</sup>, Miguel Angel Vázquez Ronco<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España

<sup>2</sup> Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

### Introducción

El *shock* asociado a enfermedad de Kawasaki (SAEK) se ha descrito como una forma infrecuente y grave de la enfermedad, en ocasiones de difícil diagnóstico. Exponemos un caso con clínica y evolución compatibles con esta variante de EK.

### Resumen del caso

Niña de 3 años previamente sana, con fiebre hasta 39° C de dos días de evolución. Se diagnostica de faringoamigdalitis (test rápido estreptocócico positivo) y recibe amoxicilina oral. En días sucesivos reconsulta por persistencia de fiebre y decaimiento, apreciando exantema macular, hiperemia conjuntival y labios fisurados. Ingresó con antibioterapia iv, constatando hipotensión que no responde a volumen y se traslada a Cuidados Intensivos. Ante el diagnóstico diferencial de *shock* tóxico estreptocócico frente a EK, recibe gammaglobulina iv, ácido acetilsalicílico e inotropos (dopamina y noradrenalina). A la exploración destaca regular estado general, decaída y quejosa; hipotensa (73/33 mmHg), relleno capilar y pulsos normales; exantema macular generalizado, manos edematosas y rodillas levemente tumefactas; orofaringe hiperémica y adenopatías laterocervicales bilaterales (1 cm). Pruebas complementarias: Hb 9,8g/dl, hematocrito 28,9%, leucocitos 11.300/μl (62% segmentados), plaquetas 64.000/μl; PCR 21 mg/dl, procalcitonina 47ng/dl; VSG 43 mm; fibrinógeno 522 mg/dl, dímeros 9.230 ng/dl. Función renal y hepática normal. Gasometría sin acidosis. Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR) meningococo, neumococo, listeria y enterovirus: indetectable. Hemocultivo negativo.

Mejoría clínica progresiva, se mantiene afebril con descenso de parámetros inflamatorios y normalización de constantes. Se retiran drogas vasoactivas al cuarto día. El ecocardiograma es normal, con función sistólica y diastólica conservadas y sin dilataciones coronarias. Ecografía abdominal con distensión vesícula biliar y moderada cantidad de líquido libre. En rodillas mínimo derrame articular bilateral.

### Conclusiones y comentarios

El SAEK se define como hipotensión sistólica, disminución de presión arterial sistólica > 20% o signos clínicos de mala perfusión en pacientes con criterios de EK. Presenta mayor elevación de reactantes de fase aguda, coagulo-

patía, trombopenia y más riesgo de anomalías cardíacas, incluyendo anomalías coronarias severas y tempranas. Responde peor a gammaglobulina y puede requerir varias dosis o tratamiento antiinflamatorio adicional.

En nuestro caso la presencia de amigdalitis estreptocócica induce a reflexionar sobre el papel de la infección y superantígenos en la fisiopatología del SAEK. Se administró gammaglobulina precozmente, pese a no cumplir aún criterios de EK y la evolución fue favorable.

Debemos conocer esta presentación infrecuente de EK y considerarla en el diagnóstico diferencial del *shock* tóxico estreptocócico, para permitir su tratamiento precoz y prevención de daño coronario.

## ESPONDILOARTROPATÍA B27 POSITIVA ENMASCARANDO UN SARCOMA DE EWING

Jorge García Ezquiaga, Paula Gallardo Padilla, Patricia Torija Berzal, Jenny Marcela Gómez Salazar, Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Rafael Díaz-Delgado Peñas  
Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

### Introducción

Niño de 4 años con diagnóstico inicial de artritis reactiva de cadera derecha HLA B27 positivo, con aislamiento en coprocultivo de *Campylobacter jejuni*.

A pesar de tratamiento con antiinflamatorios durante 4 semanas, presenta una evolución tórpida de la clínica, por lo que se realiza RM y estudio anatomopatológico, con diagnóstico final de sarcoma de Ewing localizado en metáfisis-diáfisis proximal del fémur izquierdo.

### Resumen del caso

Varón de 4 años que acude a Urgencias con una gastroenteritis aguda enteroinvasiva de 6 días de evolución, asociando el último día dolor y cojera en miembro inferior derecho, sin traumatismo previo.

No antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares: madre: hipertiroidismo en tratamiento. Hermano de 13 meses: síndrome hemolítico urémico. Primas segundas: artritis reumática. Primo hermano: aplasia medular en espera de trasplante.

En las pruebas complementarias: se aísla en el coprocultivo: *Campylobacter jejuni*. Presenta una analítica básica normal sin elevación de reactantes de fase aguda, y en análisis específicos: ANA negativo y HLA B27 positivo. Presenta una radiografía simple de miembros inferiores normal y una ecografía de cadera derecha con derrame en receso anterior, sin hipertrofia de la sinovial.

Como tratamiento se pautan antiinflamatorios: ibuprofeno, indometacina, naproxeno.

Tras 4 semanas de tratamiento presenta leve mejoría clínica aunque persiste dolor, rigidez e impotencia funcio-

nal. Se plantea inicio de tratamiento con metotrexato y terapia puente de corticoides sistémicos.

Se solicita RM observándose una tumoración en metafisis y diáfisis proximal del fémur derecho, con afectación de iliaco y tejidos blandos, compatible con sarcoma de Ewing, confirmándose posteriormente mediante anatomía patológica. El estudio de extensión mediante gammagrafía ósea y TC es normal.

Se retira el tratamiento pautado y se incluye en el protocolo de Sarcoma de Ewing, derivándose a Oncología Pediátrica.

Durante el seguimiento se administra tratamiento quimioterápico, cirugía citorreductora, radioterapia localizada y trasplante autólogo.

### Conclusiones y comentarios

En la patología reumatológica pediátrica es necesario realizar diagnóstico diferencial con otras entidades, teniendo siempre presente los tumores (Criterios ILAR 2011).

En este caso el retraso diagnóstico indica la dificultad en la interpretación de la radiografía en los primeros estudios, sin apenas cambios corticales sospechosos, con una clínica compatible con patología reumática.

Es necesario realizar precozmente pruebas de imagen como la RM y la gammagrafía ósea con el fin de determinar la extensión de las neoplasias musculoesqueléticas, así como en el seguimiento.

En casos como el descrito es fundamental trabajar contrareloj en la práctica clínica diaria de manera multidisciplinar.

## INFLAMACIÓN ARTICULAR EN EL CONTEXTO DE VARICELA: ¿ARTRITIS REACTIVA O AFECTACIÓN DIRECTA POR EL VIRUS?

Usune González Camacho, Amagoia Elozegi Castellanos, María del Carmen Pinedo Gago, María Itziar Pocheville Guruceta, María Jesús Rua Elorduy, Miguel Ángel Vázquez Ronco

*Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Bilbao, Vizcaya, España*

### Introducción

La varicela es una enfermedad exantemática producida por el virus varicela-zóster (VVZ). Las complicaciones articulares son raras, apareciendo generalmente en las primeras 72 horas tras el exantema cutáneo. No obstante, se ha descrito algún caso en el que la artritis fue anterior a la varicela y algún otro en el que fue concomitante. Las articulaciones implicadas por orden de frecuencia son: rodillas, tobillos, hombros y caderas. El aislamiento del VVZ en el líquido sinovial es difícil, existiendo pocos casos documentados en la literatura. No obstante, la técnica de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) ha supuesto un gran avance para su detección.

### Resumen del caso

Niña de 4 años con artritis bilateral de rodillas en el contexto de varicela. Tras 4 días de fiebre y exantema vesiculocostroso sugestivo de varicela, presenta tumefacción de rodillas y dificultad para caminar. La analítica muestra proteína C reactiva 1,03mg/dl, procalcitonina 0,2ng/ml, 4.500 leucocitos (36% N, 56% L) y VSG 23mm. Eco-gráficamente se observa derrame articular bilateral. Se practica artrocentesis, obteniendo líquido sinovial de características inflamatorias: 15.000 leucocitos/mm<sup>3</sup> (80% linfocitos), con glucosa y proteínas normales. Ingresa con antibioterapia intravenosa y tratamiento antiinflamatorio pautado. Se repite la punción en la rodilla contralateral donde se detecta PCR positiva para VVZ, siendo los cultivos articulares y hemocultivo negativos. Se suspende antibioterapia y presenta una evolución favorable: afebril, sin dolor y con disminución progresiva de la tumefacción. Es controlada en consultas de Reumatología Infantil con normalización ecográfica, estudio analítico con ANA negativo y permaneciendo asintomática en los 8 meses de seguimiento.

### Conclusiones y comentarios

La artritis en contexto de varicela en su mayoría se ha descrito como una reacción inflamatoria reactiva, pero en nuestro caso se demuestra presencia de ADN vírico en el líquido sinovial. La técnica de PCR en el líquido sinovial nos permite constatar que la afectación articular puede deberse a la invasión directa por el VVZ. El tratamiento a realizar debe ser únicamente sintomático, apreciándose rápida mejoría clínica con resolución de la sintomatología y sin dejar secuelas. No debemos olvidar, en caso de que la artritis persista o existan nuevos brotes, que puede plantearse el diagnóstico diferencial con la Artritis Idiopática Juvenil, actuando el VVZ como factor desencadenante de esta enfermedad.

## PÚRPURA DE SCHÖLEIN-HENOCH: 10 AÑOS EN UN HOSPITAL COMARCAL

Marta Cruz Cañete, Francisca Luisa Gallardo Hernández, Ángeles Criado Molina, María Luisa Becerra Martínez, María Estela Arroyo Muñoz, Monserrat Lesmes Márquez  
*Hospital de Montilla, Córdoba, España*

### Introducción y objetivos

Revisión de los casos de púrpura de Schölein-Henoch (PSH) diagnosticados en edad pediátrica en un hospital comarcal desde julio 2004 hasta diciembre 2014.

### Métodos

Estudio retrospectivo (revisión de historias clínicas) de los pacientes pediátricos diagnosticados de PSH. Se describen datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y evolutivos.

## Resultados

Se diagnosticaron 19 casos, 42% varones, con una edad media de 5.96 años (rango 2-9,25 años) y una incidencia de 2 casos/año, salvo en 2012 (4 casos) y 2014 (0 casos). Cerca de la mitad de los casos (48%) fueron en otoño. En el 79% (15/19) existía antecedente infeccioso previo (en el 73% infección de vía respiratoria superior inmediatamente anterior, con aparición de la púrpura con la resolución de la fiebre); en 1 caso se recoge el antecedente de vacunación antigripal 4 días antes. Ingresaron el 47%. El diagnóstico fue clínico en todos los casos, no realizándose ninguna biopsia cutánea. Todos presentaron púrpura palpable en glúteos y piernas (localización exclusiva en el 52%), siendo muñecas y codos la segunda localización en orden de frecuencia. El 73% (14/19) presentó artralgias/artritis (85% de ellos en tobillos) y el 68% (13/19) dolor abdominal (31% moderado-intenso); un 10% (2/19) cursó con microhematuria sin proteinuria ni hipertensión, un 10% (2/19) con hematoma escrotal y un 10% (2/19) con cefalea. El 20% de los pacientes (4/19) presentaron un segundo brote y otro 10% (2/19) 3 brotes. En todos los casos la evolución a largo plazo fue buena. A destacar dos casos: 1)niña de 4 años con edema en región lumbo-sacra de 10 cm de diámetro autolimitado y poliartritis migratoria (8 articulaciones afectadas) de un mes de duración; 2)niño de 5 años inicialmente diagnosticado de esguince de tobillo, con distribución de la púrpura siguiendo las zonas de presión del vendaje.

## Conclusiones

La incidencia estimada de la PSH en nuestro medio es de 15 casos/100.000 niños por año (coincidente con la descrita en otras series españolas), por lo que es importante que los médicos que atienden niños conozcan esta entidad.

Aunque se comporta de forma benigna y autolimitada en la mayoría de los casos, casi la mitad precisan ingreso –por dolor abdominal, afectación articular, por complicaciones o por angustia familiar– y es importante su seguimiento para descartar posibles complicaciones.

## REUMATISMO PAUCIARTICULAR EN VARÓN DE 12 MESES. EXPRESIÓN DE UN NEUROBLASTOMA GRADO 4

Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Jorge García Ezquiaga, Jenny Marcela Gómez Salazar, Rafael Díaz-Delgado Peñas, Cristina Calvo Rey  
*Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España*

## Introducción

Las manifestaciones articulares proteiformes, especialmente en lactantes, deben alertarnos a patología no estrictamente musculoesquelética. El dolor óseo es una

manifestación frecuente y precoz de entidades malignas como leucemias, linfomas y neuroblastomas metastásicos.

## Resumen del caso

Se presenta el caso de un lactante de 12 meses con cojera del pie izquierdo de 10 días de evolución.

Asimismo, asociaba dolor e inflamación del primer dedo del pie contralateral. Al inicio del cuadro presentó deposiciones líquidas, vómitos y fiebre de 24 horas de evolución.

Entre los antecedentes familiares y personales, solamente cabe destacar episodio de subluxación de cabeza de radio derecha que precisó reducción ortopédica semanas atrás.

Los hallazgos clínicos nos alertan a realizar exámenes complementarios.

Primeramente, se realizó radiografía ósea informada como fractura *toddler* de primer dedo pie izquierdo en evolución.

En la Analítica básica se objetivó mínima anemia sin otras citopenias ni reactantes de fase aguda.

El HLAB27, ANA y otros biomarcadores reumáticos fueron negativos. LDH también negativo.

A continuación se realizó ecografía Doppler poliarticular en la que se objetivó aumento de partes blandas con alteración de la cortical en la falange proximal primer dedo pie derecho con aumento de la señal Doppler. Derrame articulación metacarpofalángica primera derecha. Aumento de partes blandas en pie izquierdo.

Ante estos hallazgos poco esclarecedores, pero en absoluto tranquilizadores se decidió continuar estudio.

Se continuó este con gammagrafía osea con Tc99 de manera urgente que puso de manifiesto la avidéz del radiotrazador en región suprarrenal compatible con neuroblastoma.

Por último se completó estudio con gammagrafía con Iodobenzilguanidina que corroboró la sospecha diagnóstica.

Los datos pauciarticulares inducen plantear el diagnóstico inicial de un reumatismo, pero las exploraciones complementarias dan con el diagnóstico definitivo de neuroblastoma grado 4.

## Conclusiones y comentarios

Ante una afectación pauciarticular de dudosa interpretación, a pesar existir antecedentes de traumatismos, debemos de pensar más allá.

La ecografía Doppler poliarticular puede alertarnos de datos de mal pronóstico que, aunque no sean esclarecedores, nos obliguen a realizar un diagnóstico diferencial de forma urgente, como en nuestro caso.

### TRATAMIENTO SATISFATORIO CON PREDNISONA ORAL EN PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH CON AFECTACIÓN PENEANA

Elena Campos Alonso, Borja Croche Santander, Adela Sánchez Carrión, Laura Marcos Fuentes, Isabel Díaz Flores, Cristóbal Toro Ibáñez

*Hospital de la Merced, Osuna, Sevilla, España*

#### Introducción

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más común en la infancia. La afectación peneana es excepcional y son muy pocos los casos descritos; lo que da lugar a una escaso conocimiento del tratamiento y evolución de esta inusual forma de presentación.

#### Resumen del caso

Varón de 6 años sin antecedentes de interés que presenta en el contexto de otitis media aguda y tratamiento con amoxicilina cuadro de fiebre de 38 °C junto con exantema purpúrico palpable en nalgas y miembros inferiores de distribución simétrica hasta tobillos. Presenta además tumefacción y dolor en muñeca derecha. A los 3 días del comienzo de la púrpura aparece importante tumefacción, eritema, edema y dolor en el pene. En la exploración presenta buen estado general, con exantema purpúrico palpable en nalgas, miembros inferiores, región inferior abdominal y brazos. Se observa importante edema peneano, con dificultad para la retracción de prepucio, que cuando se consigue pone de manifiesto afectación de glande. Presenta dolor al tacto y lesiones purpúricas en piel de dorso de pene. En escroto no muestra afectación purpúrica ni edema y en testículos refiere dolor a la palpación, pero sin signos de inflamación o torsión. A nivel articular muestra dolor a la palpación de muñeca derecha, sin signos de artritis. No se aprecian edemas en otras localizaciones. La exploración cardiopulmonar, abdominal y neurológica fue normal.

Las pruebas complementarias mostraron un hemograma y bioquímica normal, con PCR de 14 mg/l. Estudio de coagulación normal. Elemental de orina normal, sin hematuria ni proteinuria. Ecografía testicular con discreto aumento de vascularización en cola de epidídimo izquierdo compatible con epididimitis.

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día debido a la importante afectación peneana, presentando una espectacular mejoría en un periodo de 48 horas. Se mantuvo el tratamiento durante 5 días, presentando una excelente evolución con recuperación completa y ausencia de complicaciones.

#### Conclusiones y comentarios

La afectación peneana en la PSH es extremadamente infrecuente, siendo muy pocos los casos descritos en la literatura. Aunque el tratamiento con corticoides en esta entidad es controvertido, queremos llamar la atención sobre la espectacular y rápida mejoría experimentada en este caso tras recibir tratamiento corticoideo.



### VASCULITIS INDUCIDA POR INHIBIDORES DE TNF-ALPHA EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

María José García Monje, Alicia Rendo Vázquez, Ana Ferrero Díaz, Natalia Battikhi Precedo, Carmen Almuiña Simón, Roberto Pérez Pacín

*Hospital Clínico Universitario Lucus Augusti, Lugo, España*

#### Introducción

Los inhibidores TNF-alfa se emplean en el tratamiento de la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) con excelentes resultados, y generalmente son fármacos bien tolerados. Las manifestaciones dermatológicas se presentan en un 20% de los pacientes, pero la vasculitis es un efecto adverso infrecuente, descrito en la literatura como un fenómeno inusual.

#### Resumen del caso

Niña de 10 años diagnosticada de AIJ oligoarticular ANA (+), tratada inicialmente con metotrexate oral a 0,3 mg/kg retirado tras un mes de tratamiento por angioedema en labio, pautándose Prednisona como tratamiento puente al adalimumab. En este periodo la paciente presentó un trastorno adaptativo psiquiátrico, interpretado como efecto secundario de la cortisona, por lo que se interrumpieron los corticoides.

Iniciado adalimumab a los tres meses del primodiagnóstico a dosis de 24 mg/m<sup>2</sup> quincenal, la paciente acude a urgencias al 4º mes de tratamiento por presentar lesiones petequiales y lesiones purpúricas en extremidades inferiores y en tronco, con dos lesiones purpúricas palpables vesiculohemorrágicas a nivel de tobillo derecho.

Ingresó y se solicitó analítica con reactantes de fase aguda (PCR y VSG) que fueron normales, realizándose biopsia de las lesiones a las 24h del ingreso, iniciándose tratamiento con corticoide tópico. La anatomía patológica de las lesiones mostró un infiltrado inflamatorio perivascular con infiltración de la pared vascular, constituido funda-

mentalmente por eosinófilos y neutrófilos acompañados de polivillo nuclear y linfocitos, hallazgos compatibles con vasculitis aguda.

Pese a la relación causal de las lesiones con el TNF-alfa, dado las limitaciones terapéuticas de la paciente por las reacciones adversas previas a otros tratamientos, y la ausencia de afectación orgánica sistémica, se decide nueva administración de adalimumab y ver evolución.

A las 2 semanas la paciente presenta nuevamente lesiones de tipo purpúrico similares a las previas, suspendiéndose el tratamiento sustituyéndolo por leflunomida sin aparición de nuevas lesiones.

## Conclusiones y comentarios

La vasculitis es una de las reacciones adversas más infrecuentes de los inhibidores TNF-alfa y aún más del adalimumab, al ser este un anticuerpo monoclonal 100% de origen humano. Suele presentarse hacia el tercer mes de tratamiento en forma de lesiones cutáneas que afectan preferiblemente a los tobillos. El diagnóstico se establece por la relación temporal con el fármaco y su reaparición post-exposición. Su pronóstico es bueno, desapareciendo las lesiones al suspender el fármaco en el 90% de los casos, y empeorando con la reexposición en un 75% de ellos.

La vasculitis por adalimumab es un efecto adverso infrecuente, pero que debemos saber reconocer para realizar un diagnóstico y tratamiento adecuado.





## URGENCIAS

### ¿ESTAMOS RADIANDO DEMASIADO A NUESTROS PACIENTES? VALORACIÓN DE LA NECESIDAD DE REALIZAR RADIOGRAFÍAS EN LOS TRAUMATISMOS ACCIDENTALES EN PEDIATRÍA

Miguel Rodríguez Rubio, Beatriz Arizcun Aguilera, Beatriz Castillo Barrio, Marina Balseiro Campoamor, Mario Jiménez de Prada, Agustín López López  
Hospital Universitario Puerta de Hierro de Majadahonda, Madrid, España

#### Introducción y objetivos

Los traumatismos accidentales son uno de los motivos de consulta más frecuentes en los servicios de Urgencias Pediátricas.

La necesidad de realizar una radiografía y su influencia en el tratamiento y diagnóstico del paciente pediátrico son una fuente de controversia. Para ello se han ideado distintas escalas clínicas, como las reglas de Ottawa (**Tabla**) que, apoyándose en la exploración física, establecen la pertinencia de realizar pruebas de imagen ante distintos traumatismos.

Los objetivos de nuestro estudio son evaluar la idoneidad de realizar radiografías a todo traumatismo, su rendimiento diagnóstico y la influencia que tiene esta práctica sobre el diagnóstico final. Como objetivo secundario se plantea la descripción de las variables demográficas en los traumatismos más frecuentes.

#### Métodos

Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo de revisión de historias clínicas de pacientes atendidos en el servicio de Urgencias Pediátricas del 1/1/2014 al 31/12/2014. Se recogieron los datos demográficos de los pacientes, realización de radiografías o no, presencia de fracturas, diagnóstico y el tratamiento. Todos los pacientes fueron atendidos por un pediatra antes de su valoración por traumatología.

#### Resultados

655 pacientes (53,6% varones), edades entre los 1,2 y los 15 años (mediana 10579, rango intercuartil 8.183-12.200). Se realizaron radiografías a 625 pacientes (95,4%). Las localizaciones más frecuentes del traumatismo fueron tobillo, muñeca y dedos de la mano (19,8%, 19,1% y 18,5% respectivamente). El diagnóstico más frecuente fue contusión (39,1%). El 25,6% fue tratado con una férula y solamente 5 pacientes (0,8%) necesitaron intervención quirúrgica urgente. El 97,8% de los pacientes que recibieron radiación no tenía una fractura. Se realizó radiografía al 97,3% de los pacientes con esguince de tobillo o rodilla. Los varones presentaron más fracturas que las mujeres ( $p = 0,05$ ). No se encontró asociación entre la edad de los pacientes y la frecuencia de las fracturas.

#### Criterios de OTTAWA

1. **Tobillo:** dolor en la zona maleolar y una de las siguientes:

- dolor a la palpación ósea en los 6 cm distales del borde posterior o punta del maléolo lateral o externo.
- dolor en localización similar pero referido al maléolo medial o interno.
- incapacidad para mantener el peso inmediatamente y en urgencias, definiendo aquella como la imposibilidad de dar 4 pasos seguidos sin ayuda.

2. **Rodilla:** cualquiera de las siguientes:

- 55 o más años.
- dolor aislado de rótula (esto es, no dolor óseo en ningún lugar aparte de la rótula).
- dolor en la cabeza del peroné.
- imposibilidad para la flexión a 90°.
- incapacidad para soportar el peso del cuerpo inmediatamente después del traumatismo y en el servicio de urgencias (4 pasos; imposibilidad de pasar el peso alternativamente al otro miembro en dos ocasiones sin importar que cojee).

## Conclusiones

La radiografía, aunque barata y con buen rendimiento diagnóstico, conlleva un riesgo asociado por la radiación que produce, la susceptibilidad de la población pediátrica y su larga esperanza de vida.

Por todo esto, se deben establecer, indicaciones restrictivas para la realización de las mismas y utilizar todas las herramientas clínicas disponibles para alcanzar los diagnósticos sin utilizar pruebas de imagen.

Estudios como el nuestro, muestran la necesidad de entrenar al personal implicado en la atención de los pacientes con traumatismos accidentales en la exploración física minuciosa y el uso de unos criterios estrictos para reducir el impacto de la radiación en el futuro de estos pacientes.

## ¿PODEMOS EVITAR EL INGRESO HOSPITALARIO EN LAS DESHIDRATACIONES LEVES-MODERADAS ELIGIENDO LA PAUTA DE REHIDRATACIÓN ADECUADA?

Beatriz Arizcun Aguilera, Miguel Rodríguez Rubio, Mario Jiménez de Prada, Carmen Paino Arteaga, Erika López Expósito, María José Pérez García

*Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España*

## Introducción y objetivos

El manejo de las deshidrataciones leves-moderadas es una práctica frecuente en el servicio de urgencias de Pediatría. La falta de un protocolo acorde a las recomendaciones actuales y la resistencia al cambio entre los profesionales, puede conllevar hospitalizaciones innecesarias. Nos planteamos la necesidad de modificar el protocolo de rehidratación de nuestro hospital adaptándolo a las últimas publicaciones.

Dado el éxito obtenido con el cumplimiento del nuevo protocolo y la persistencia de ingreso hospitalario en aquellos pacientes que no recibían la nueva pauta, se decide realizar un estudio en 3 fases con el fin de demostrar la eficacia del mismo.

Los objetivos del estudio son: revisar los ingresos hospitalarios por deshidratación, analizar la eficacia y adherencia del nuevo protocolo, el porcentaje de reingresos y los factores asociados.

## Métodos

Se plantean 3 periodos de observación. Periodo A: 01/06/2013-31/05/2014, previo a la instauración del nuevo protocolo, y Periodo B: 01/06/2014-30/11/2014 después de la implantación del mismo, siendo ambos estudios transversales y retrospectivos. Periodo C: 01/12/2014-30/11/2015, estudio longitudinal y prospectivo con la utilización de un *check-list* donde se estudian las siguientes variables: edad, sexo, nivel de triaje, tipo

de rehidratación, estancia en la unidad de observación pediátrica, ingreso hospitalario, médico prescriptor y observaciones.

## Resultados

Periodo A: 2777 consultas en el servicio de urgencias por vómitos y/o diarrea, 129 ingresos (4,65%). Periodo B: 1349 consultas, 42 ingresos (3,1%). Periodo C (en curso, 01/12/2014-31/01/2015): 400 consultas, 8 ingresos (2%). Hasta la fecha se han incluido, a través del *check-list*, 46 pacientes (63% niñas). Mediana de edad en la muestra: 36 meses. Mediana de edad en ingresos: 24 meses. El 54% de los pacientes incluidos por el *check-list* fue atendido por médicos residentes.  $\frac{3}{4}$  partes de los ingresados fueron atendidos por facultativos especialistas en Pediatría y un 25% por médicos residentes. No parece haber relación entre el nivel de triaje adjudicado y el destino final del paciente.

## Conclusiones

Los ingresos y traslados hospitalarios implican un coste humano y un incremento del gasto sanitario por lo que debemos reevaluar constantemente los criterios que nos llevan a tomar estas decisiones.

A pesar de los múltiples factores que pueden intervenir en la decisión de hospitalización de un paciente, parecen obtenerse mejores resultados con el cumplimiento del nuevo protocolo en base a las últimas recomendaciones.

Se observa una mayor adherencia al cambio en cuanto al manejo de las deshidrataciones por parte de los médicos residentes de nuestro hospital, presentando una menor tasa de ingresos.

## ANISOCORIA POR TOXICIDAD VEGETAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

María del Carmen Melguizo Morales, Mercedes Martínez Rebollo, Raquel González Villén, Concepción Sierra Córcoles, Africa Avila Casas, Jesús De La Cruz Moreno  
*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

## Introducción

La anisocoria es un motivo de consulta infrecuente en Pediatría. Su etiología más común en niños es la fisiológica, en cuyo caso las pupilas reaccionan normalmente a la luz, la diferencia de tamaño es menor de 1-2 mm y no varía en condiciones de luz u oscuridad. Sin embargo, la anisocoria también constituye un signo de alarma de enfermedades potencialmente graves.

Presentamos un caso de anisocoria en un paciente pediátrico, por ser poco habitual y por sus particularidades etiológicas.

## Resumen del caso

Niño de 10 años que consulta en Urgencias por anisocoria no dolorosa y visión borrosa con ojo derecho. Refiere

contacto accidental previamente con cuerpo extraño de origen vegetal en ojo derecho. No refiere tomar fármacos.

Exploración física: Buen estado general, consciente, orientado. No signos de focalidad neurológica. Pares craneales normales. Anisocoria mayor de 2 mm. Midriasis de ojo derecho que persiste en situaciones de luminosidad. En ojo derecho reflejo fotomotor consensuado presente, no directo. Agudeza visual y motilidad ocular conservadas en ambos ojos. No *nistagmus*.

Oftalmología: Examen con lámpara de hendidura: córnea transparente, fluoresceína negativa, cámara anterior de buena profundidad, no Tyndall, conjuntiva normal. Fondo de ojo sin alteraciones. Test de pilocarpina 0,125% y 2% negativos.

Ingresa en planta para vigilancia evolutiva, siendo las pupilas normales a las 72 horas de haber ocurrido el suceso, por lo que se concluye midriasis secundaria a contacto con sustancia tóxica, no precisando estudios de neuroimagen.

En seguimiento posterior en consultas externas permanece sin sintomatología y con exploración oftalmológica normal. No se consiguió determinar la sustancia tóxica que provocó la midriasis arreactiva en nuestro paciente.

### Conclusiones y comentarios

El paciente con anisocoria requiere una evaluación cuidadosa y sistemática para descartar enfermedades potencialmente graves como metástasis o aneurismas, siendo necesario consultar con el Oftalmólogo en casos dudosos.

Una historia clínica detallada, preguntando por antecedentes de interés, puede orientar hacia la etiología y evitar exploraciones caras, complejas e innecesarias.

En ausencia de traumatismo o signos de inflamación, sospechar midriasis tóxica, que, al contrario que una parálisis verdadera del III par, no responde a la pilocarpina.

A pesar de la escasa bibliografía encontrada, hay descritos casos de toxicidad por plantas de los géneros *Datura* y *Brugmansia*, siendo la midriasis su efecto más leve, y pudiendo presentar manifestaciones a nivel de sistema nervioso central en los casos más graves. Por este motivo, consideramos fundamental la información a padres y jardineros sobre los posibles efectos adversos por contacto con estas plantas ornamentales.

### ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO VOLUMINOSO Y PACIENTE ASINTOMÁTICO. VER PARA CREER

Juan Gimeno Ballester, Francisco José Gil Sáenz, Gabriel Durán Urdániz, Ana Cabria Fernández, Laura Zanduetta Pascual, Nora García Lecumberri  
*Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España*

#### Introducción

La aspiración de cuerpos extraños es una situación que puede representar en ocasiones una amenaza para la

vida, estando asociada a una elevada morbimortalidad. La mayoría de los casos se producen en niños menores de 3-4 años, siendo en la mayoría de casos materiales orgánicos.

#### Resumen del caso

Niña de 11 años que acude al servicio de urgencias de nuestro hospital. Refieren que ha ingerido accidentalmente una hoja de un cortaúñas hace unos 20 -30 minutos. No refiere tos, ni disfagia, ni dolor abdominal, ni síntomas de disnea.

En la exploración física la paciente presentaba buen estado general, sin distrés respiratorio, con ventilación bilateral simétrica, sin ruidos patológicos. La exploración abdominal fue normal. Presentaba saturación de oxígeno del 100%, con aire ambiente.

Se realizó radiografía de tórax que mostraba la presencia de un cuerpo extraño radioopaco (hoja de cortaúñas) alojado en el bronquio principal derecho.

Se remitió al hospital terciario de referencia donde extrajeron el cuerpo extraño mediante broncoscopia rígida, siendo dada de alta la paciente en las primeras 24 horas tras el ingreso.

#### Conclusiones y comentarios

El diagnóstico de aspiración de cuerpo extraño es en ocasiones difícil debido a que hasta el 20-40% de los niños presentan una exploración física normal. Este caso confirma que la ausencia de síntomas clínicos no excluye la presencia de cuerpos extraños en vías aéreas, incluso de gran tamaño. Una correcta anamnesis y un elevado grado de sospecha clínica, junto con las pruebas radiológicas y la endoscopia, son esenciales para el diagnóstico.

### COLORATO POTÁSICO EN LOS CAMELOS PARA EL MAL ALIENTO. ALTO RIESGO DE INTOXICACIÓN

Marcelo Vivas Moresco<sup>1</sup>, Beatriz Barbarin Sorozabal<sup>2</sup>, Tamara Intxausti Apraiz<sup>3</sup>, María José Azanza Agorreta<sup>4</sup>, Javier Calzada Barrena<sup>4</sup>

<sup>1</sup> OSI Goierri-Alto Urola, Lazkao, Guipúzcoa, España

<sup>2</sup> OSI Tolosaldea, Alegia, Guipúzcoa, España

<sup>3</sup> OSI Goierri-Alto Urola, Legazpi, Guipúzcoa, España

<sup>4</sup> Hospital de Zumarraga. OSI Goierri-Alto Urola, Zumarraga, Guipúzcoa, España

#### Introducción

La ingesta accidental de potasio es una situación de riesgo vital en Pediatría, que generalmente se produce como consecuencia a la tenencia en domicilio de una medicación prescrita a un adulto conviviente. A continuación se describe el caso clínico de un paciente de 2 años de edad con ingesta accidental de clorato potasio contenido en una medicación de venta libre para el alivio de la sequedad de boca y mal aliento.

## Resumen del caso

Paciente de 23 meses de edad que acude al Servicio de Urgencias por ingesta accidental de aproximadamente 15 comprimidos de Clorato Potásico aromatizado (dosis total ingerida: 3 gramos de clorato potásico). Antecedentes personales y familiares sin interés para proceso actual, no alergias conocidas y calendario vacunal completo para su edad. Constantes vitales al ingreso por urgencias normales. Tras confirmación de ingesta de dosis letal de potasio en la hora previa, se procede a lavado gástrico a través de sonda nasogástrica con posterior administración de carbón activado (1 mg/kg) y omeprazol intravenoso (1 mg/kg). La analítica inicial presentó hemograma, bioquímica y gasometría venosa dentro de valores normales, destacando potasemia 3,8 mEq/l, calcemia 10,02 mg/dl y cloremia 101,2 mEq/l. Posteriormente se traslada a la UCIP de referencia. Llega asintomático, con constantes normales y analítica sin cambios. De acuerdo con el servicio de Toxicología se decide administración de tiosulfato de sodio intravenoso (neutralizante de clorato), expansión con cristaloides y dosis única de furosemida intravenosa como tratamiento preventivo de hiperpotasemia. Se mantiene a dieta absoluta, con monitorización cardiorrespiratoria continua. Permanece asintomático, con controles analíticos y electrocardiográficos normales, y transcurrido el periodo de observación se decide alta de UCIP.

## Conclusiones y comentarios

La ingesta accidental de potasio en Pediatría es una emergencia vital que requiere la rápida actuación del servicio de emergencias en coordinación con Toxicología, para así evitar situaciones de riesgo vital como la hiperpotasemia grave. Su prevención requiere el compromiso a distintos niveles, tanto familiar en el cuidado de la medicación en domicilio, como a nivel de farmacovigilancia evitando la venta libre de compuestos similares al descrito.

NOTA: desde el Servicio de Urgencias del hospital comarcal de referencia se realizó la notificación al sistema de farmacovigilancia Español, poniendo en conocimiento la situación de riesgo vital vivida para así prevenir situaciones similares posteriores.

## COJERA ATRAUMÁTICA COMO MOTIVO DE CONSULTA EN URGENCIAS. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE 172 PACIENTES Y MANEJO INICIAL

Ana López Cantos, Margarita Camacho González-Aurioles, Alba Henares Rodríguez, Patricia García Gálvez, María de los Ángeles Carrasco Pardo, Tamara Álvarez Morales  
*Complejo Hospitalario Universitario de Granada, España*

## Introducción y objetivos

La cojera es un motivo de consulta frecuente en urgencias pediátricas, y consiste en alteración de la marcha provocada por dolor, debilidad o deformidad. La inci-

dencia anual de cojera atraumática se ha estimado en 180/100.000 menores de 14 años.

La etiología es variable y con frecuencia benigna, aunque el retraso en el diagnóstico puede tener consecuencias negativas.

En el diagnóstico etiológico de cojera, los datos obtenidos por anamnesis y exploración son fundamentales y a veces suficientes.

Los estudios sobre series de pacientes pediátricos con cojera son escasos y entre ellos existe variabilidad en cuanto a la etiología más frecuente.

El objetivo de este trabajo es describir las características clinicopatológicas y sociodemográficas de los pacientes con cojera que acuden a nuestra área de urgencias.

## Métodos

Estudio transversal en el que se observaron las características epidemiológicas, clinicopatológicas y manejo inicial de 172 niños con cojera atraumática que consultaron en urgencias de nuestro hospital durante 27 meses. Los datos fueron recogidos de la historia clínica informatizada entre el periodo 13/01/2008 hasta 29 /04/2010.

Variables de estudio: sexo, edad, fecha de inicio de los síntomas, antecedente infeccioso previo, antecedentes, síntomas asociados, pruebas de laboratorio e imagen, diagnóstico final, reconsulta y derivación a especialista.

## Resultados

El porcentaje de consultas en urgencias por cojera atraumática en nuestro medio fue aproximadamente del 1%.

La ratio hombre/mujer fue del 3:1 La edad media para la primera consulta fue del 2,59 años + /- 1,35 El diagnóstico más frecuente fue sinovitis transitoria de cadera en un 60% (una infección previa fue recogida en el 30% de las STC de las cuales un 77% fue catarro de vías altas) Un 6% presentó patología inflamatoria no STC, un 1,2% patología infecciosa, en un 19,5% de los casos se trataba de cojera secundaria a traumatismos previos y se encontraron casos aislados de Perthes, entesitis y otros, con un único caso de patología tumoral diagnosticado en la primera visita. La mayoría de los pacientes consultaron solo una vez y el manejo fue fundamentalmente domiciliario precisando atención especializada en el 6,5%. Se realizó radiología simple en el 32% de las visitas analizadas y una sola ecografía.

## Conclusiones

La mayoría de los niños pueden beneficiarse de un manejo inicial en el área de urgencias donde debería ofertarse la ecografía musculoesquelética como examen básico a la hora de realizar diagnóstico diferencial.

## CONTRACTURA ISQUÉMICA DE VOLKMANN, UNA COMPLICACIÓN POCO FRECUENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Diego Mauricio Peñafiel Freire, Carlos Andrés Sesma, Ada Yessenia Molina Caballero, Noelia Ulibarrena Ascarza, Julio Duart Clemente, Serafín García Mata  
*Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España.*

### Introducción

La contractura isquémica de Volkmann, es una complicación originada por la necrosis muscular y nerviosa tras una isquemia. Como consecuencia de la fibrosis que produce la cicatrización de las lesiones provocadas, se origina la deformidad. Las contracturas, varían según el compartimento afectado y la extensión y suele ser una condición irreversible. Es típica la deformidad en la extremidad superior, originando la típica mano en garra. La prevención, de la contractura isquémica de Volkmann es fundamental ya que suele ser secundaria a un mal uso de torniquetes, vendajes o yesos o a síndromes compartimentales. Describimos el caso de una niña con una contractura isquémica de Volkmann tras sufrir una fractura y aplicarse un vendaje muy apretado.

### Resumen del caso

Niña de 5 años, residente en España junto a su familia, la cual procede de Marruecos. Coincidiendo con unas vacaciones, regresan a su país de origen durante un mes y mientras permanece en Marruecos, la niña sufre una caída con resultado de fractura supracondílea en brazo izquierdo. Debido a la distancia, entre el domicilio de la familia en Marruecos y el centro hospitalario más próximo, el padre de la menor decide colocarle un vendaje compresivo apretado y acudir al día siguiente al hospital. La niña permanece mientras tanto con mucho dolor y dificultad para la movilización del brazo hasta que como consecuencia se origina una contractura isquémica de Volkmann en brazo izquierdo. En Marruecos, se realiza cirugía correctora de la fractura supracondílea y a su llegada a España acude a su Pediatra para valoración, observándose la actitud del miembro superior afecto, el cual se mantiene con el codo en flexión y pronado, la muñeca en flexión, las articulaciones metacarpofalángicas en extensión y las interfalángicas en flexión, con la típica actitud de mano en garra, acompañada además, de debilidad muscular marcada. Posteriormente, la niña ha precisado tratamiento quirúrgico para intentar paliar y corregir las deformidades producidas.

### Conclusiones y comentarios

- Una de las causas más comunes de la contractura isquémica de Volkmann es una fractura de codo, que se produce con frecuencia en los niños.
- La prevención de la contractura isquémica de Volkmann, es fundamental, bien tratando a tiempo el síndrome compartimental cuando se produce y evitando torniquetes, vendajes y yesos muy apretados.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL DOLOR EN LA EXTREMIDAD INFERIOR Y LA COJERA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Ana Catalán Lambán, Ana Navedo de las Heras, Marta Granados Miras, María de los Reyes López de Mesa  
*Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, España*

### Introducción

El dolor en extremidad inferior (EI) y cojera asociada de causa no traumática plantea un amplio diagnóstico diferencial. Se debe realizar historia clínica detallada, exploración física completa y pruebas complementarias para descartar patologías de origen infeccioso, neoplásico, inflamatorio, neuromuscular y ortopédico, ya sean congénitas o no. Se presentan cinco casos clínicos representativos de diversas etiologías.

### Resumen del caso

Caso 1: niña de tres años con dolor en EI derecha y cojera de 11 días de evolución. No mejoría con antiinflamatorios. Exploración física (EF): dolor a la palpación en tercio proximal de tibia derecha. Analítica y radiografía de caderas: normales. Radiografía EI derecha: lesión lítica en diáfisis proximal tibial. RMN: lesión redondeada bien definida, 1 cm, edema óseo endomedular y reacción perióstica. Biopsia: granuloma eosinófilo. Tratamiento: analgesia y curetaje. Caso 2: niño de siete años presenta dolor en reposo en rodilla izquierda de dos meses de evolución, limitante. EF: tumefacción en rodilla afecta. Analítica normal. Radiografía y RMN: lesión hiperdensa con afectación de región diafisometáfisis distal de fémur izquierdo, con reacción perióstica. PAAF: osteosarcoma osteoblástico. Tratamiento: quimioterapia neoadyuvante endovenosa e intraarterial, resección quirúrgica con quimioterapia adyuvante endovenosa. Caso 3: niña de tres años manifiesta cojera repentina y dolor en rodilla izquierda. Apirética, sin clínica infecciosa. Gastroenteritis reciente. EF: no signos inflamatorios; dolor a la movilización. No rigidez articular. Abducción completa de caderas. Radiografía rodillas y pelvis normal. Diagnóstico: sinovitis transitoria de caderas. Tratamiento: ibuprofeno. Caso 4: niño de dos años con dolor brusco en EI derecha, que impide la deambulación y el apoyo. No infección aparente. EF: abducción dolorosa de cadera derecha aislada. Radiología: maduración asimétrica de cabezas femorales acentuada en epífisis femoral derecha, mostrando fragmentación epifisaria. Diagnóstico: Displasia de Meyer. Sin tratamiento específico. Caso 5: niño de siete años con cojera y dolor en muslo derecho de seis días de evolución. No mejoría con reposo ni antiinflamatorios. Fiebre de 39 °C el día previo. No sintomatología infecciosa. EF: palpación dolorosa en región media del cuádriceps. Marcha segadora. Analítica: PCR 4,1 mg/dl; hemograma: normal. Radiografía de caderas: asimetría de líneas grasas periarticulares de cadera derecha. Ecografía cadera: moderado derrame articular. Cultivo de

líquido articular: *S. aureus*. Diagnóstico: artritis séptica. Tratamiento: antibioterapia endovenosa (vancomicina y amoxicilina-clavulánico) y limpieza quirúrgica.

## Conclusiones y comentarios

El estudio de la cojera aguda debe incluir la valoración clínica de EI, pelvis y columna vertebral. Se deben tener presentes etiologías más frecuentes según rango de edad y decidir tratamiento específico.

## DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE LA PATOLOGÍA ÓTICA EN UN SERVICIO DE URGENCIAS

María Caunedo Jiménez, Cristina Álvarez Álvarez, Noelia Ruiz Castellano, Beatriz Vega Santa-Cruz, Juan Pérez Gordón

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

## Introducción y objetivos

Establecer el porcentaje de pacientes con patología ótica en los que se realiza un diagnóstico etiológico en un servicio de Urgencias. Revisar el diagnóstico microbiológico de las otitis supuradas. Determinar la sensibilidad a betalactámicos de los principales microorganismos aislados.

## Métodos

Se revisa la historia clínica de 578 niños menores de 14 años que acuden al Servicio de Urgencias por patología ótica entre el 1 de junio y el 7 de noviembre del 2013. Se analizan: edad, sexo, recogida de cultivos, microorganismo aislado y sensibilidad a amoxicilina. Se revisa estado de vacunación antineumocócica a través de la historia clínica electrónica de Atención Primaria.

## Resultados

De los 578 pacientes que acuden a Urgencias por patología ótica el 52,7% eran niños. La edad media fue de 56,8 meses (DS 41,4). El 16,8% presentaron supuración. Se realizó cultivo en 55 pacientes con supuración (56,7%). En dos cultivos no se aislaron microorganismos. Se seleccionaron los cultivos con aislamiento microbiológico: 38 corresponden a pacientes diagnosticados de otitis media aguda (OMA) y 15 de otitis externas. En los pacientes con otitis externas *Pseudomonas aeruginosa* se aisló en el 53,3%, seguido de *Turicella otitidis* en un 20%. Otros: *Aspergillus niger*, *Staphylococcus aureus*.

En los pacientes con OMA hubo un 17,1% de cultivos contaminados. Del resto: *Streptococcus pneumoniae* se aisló en el 25% de los casos, *Pseudomonas aeruginosa* en 25%, *H. influenzae* en 20%, *S. aureus* en 16% y en un 12,5% creció *E. coli*. En el 2% restante se aislaron otros microorganismos. *Moraxella catharralis* solo se aisló en un paciente. El 100% de los neumococos y *H. influenzae* fueron sensibles a amoxicilina. El 50% de pa-

cientes con otitis por neumococo no estaban vacunados con ninguna dosis de antineumocócica.

## Conclusiones

Del total de pacientes que acuden a un servicio de Urgencias por patología ótica el diagnóstico etiológico se consigue en un porcentaje muy bajo: en un 9,1% en esta serie. Sería útil realizar cultivo de exudado ótico a todos los pacientes con otitis supurada para poder pautar un tratamiento antibiótico dirigido en caso de mala evolución. A pesar de la vacunación antineumocócica, el neumococo junto con la *Pseudomonas aeruginosa*, fue el microorganismo aislado con mayor frecuencia en OMA. Aunque la *P. aeruginosa* es un agente causal de OMA, su aislamiento es mucho más frecuente en las otitis externas. Todos los neumococos y *H. influenzae* aislados fueron sensibles a amoxicilina.

## DISFUNCIÓN MULTIORGÁNICA Y ENCEFALOPATÍA DIFUSA COMO DEBUT DE APENDICITIS AGUDA

Julia Prados Mezcuca, Paula de Vera Mc Mullan, Eva Isabel Iglesias Martínez, María Dolores Ariza Mateos, Manuel Navarro Villén, Blanca Burgueño Jiménez  
Hospital Universitario Nuestra señora de Valme, Sevilla, España

## Introducción

La etiología infecciosa es la causa más frecuente de encefalopatía aguda difusa en niños, presentándose en más del 70% de las sepsis.

En el manejo inicial del *shock* séptico es esencial su reconocimiento precoz (ABCD) y manejo inmediato (fluidoterapia IV, antibioterapia y manejo hidroelectrolítico), especialmente en las 6 primeras horas (hora de oro).

## Resumen del caso

Niño de 13 años sin antecedentes de interés con pérdida brusca de conciencia en domicilio tras fiebre y vómitos de 24 horas de evolución.

A su llegada presentaba taquicardia sinusal de 220 lpm, TA 95/50 mmHg y glucemia normal. Neurológicamente presentaba desconexión total del medio con mirada fija, pupilas midriáticas simétricas poco reactivas a la luz, rigidez generalizada, *trismus* y sonidos guturales. No exantemas ni petequias.

Se realizaron medidas iniciales de reanimación con intubación y expansión con SSF. Se administraron 2 dosis de diazepam iv, dexametasona iv y se inició antibioterapia empírica con cefotaxima y aciclovir iv, mejorando parcialmente el estado de conciencia y se trasladó a UCI.

En UCI se evidenció disfunción multiorgánica destacando la presencia de una acidosis metabólica, 59.000

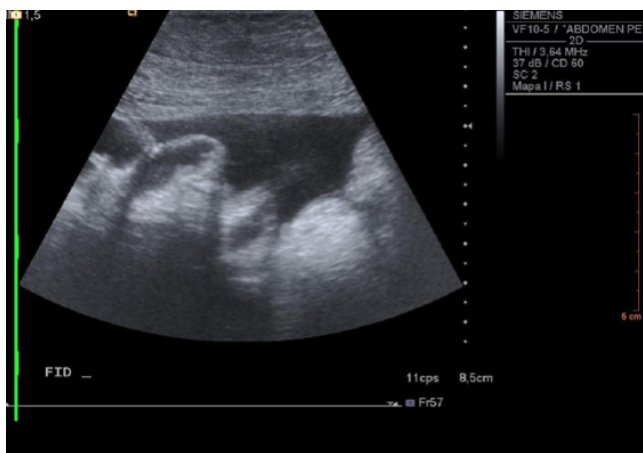
plaquetas/ $\mu$ L, hiperbilirrubinemia e hipertransaminasemia con AST de 4.000 U/l, creatinina 1,4 mg/dl, PCR (78 mg/l) y PCT (29,38 ng/ml) y coagulación alterada. Se realizó TAC craneal (normal), EEG (encefalopatía difusa grave sin signos de status epiléptico) y punción lumbar con cultivo negativo. En el hemocultivo se detectó *E. coli* BLEE negativo catalogándose el cuadro de síndrome de disfunción multiorgánica secundario a shock séptico de probable origen abdominal.

A las 48 h de su ingreso en UCI se trasladó a planta de Pediatría tras mejoría evidente del cuadro clínico inicial (buen estado neurológico, hemodinámicamente estable, función hepatorenal recuperada), continuando con fiebre intermitente. A las 48 h inició dolor abdominal en FID con defensa involuntaria, solicitándose ecografía abdominal donde se observó una colección 5 x 3 cm en FID, ascitis y dudoso plastrón apendicular.

Se decidió laparotomía urgente hallándose plastrón apendicular retrocecal con absceso asociado. Tras cirugía evolucionó favorablemente.

### Conclusiones y comentarios

Las manifestaciones de apendicitis son a menudo inespecíficas en el niño. El predominio de síntomas extraintestinales puede dificultar su diagnóstico y acarrear complicaciones graves tales como la descrita en nuestro caso. EL SMDO se define actualmente como el fracaso de dos o más de los siguientes sistemas: cardiovascular, respiratorio, neurológico, renal, hematológico, gastrointestinal y hepático. Su mortalidad en niños, aunque alta, es inferior a la de adultos, oscilando entre el 50 y 84%. Es preciso iniciar un soporte precoz de los órganos fracasados (VMI, diálisis extrarrenal, fluidos y drogas inotropas), además de controlar la causa desencadenante para mejorar el pronóstico.



### EL DOLOR EN URGENCIAS, ¿LO TRATAMOS O LO IGNORAMOS?

Gemma Olivé Cirera, Núria Nevot Casas, Anna Estapé Fiol, Xavier Codina Puig, María Teresa Coll Sibina, Margarita Català Puigbo  
Hospital General de Granollers, Barcelona, España

#### Introducción y objetivos

El dolor es una experiencia sensorial y emocional desagradable. Muy frecuentemente se infravalora y no se trata en Pediatría. Hemos realizado un estudio para valorar el registro del dolor en urgencias de un centro de segundo nivel. El objetivo es valorar la descripción del dolor, la utilización de escalas del dolor y el uso de analgesia, antes y después de una intervención formativa

#### Métodos

Estudio de intervención. Se analizaron 283 pacientes que consultaron en urgencias por dolor de junio de 2014 a octubre de 2014 (cefalea, dolor abdominal, cervical, lumbar, testicular, entre otros), y se registró si constaba en los informes la descripción del dolor, el uso de escalas del dolor y el uso de analgésicos. Se realizó una encuesta a los profesionales del centro para saber si consideraban adecuados sus conocimientos sobre el dolor y la asistencia que daban a este. Se realizó una sesión formativa en el servicio para explicar la importancia del dolor en urgencias, su evaluación y su tratamiento y se adjuntaron escalas del dolor en las plantillas de informes de urgencias. Posteriormente se analizó la eficacia de la intervención analizando 170 casos que consultaban por dolor de diciembre de 2014 a enero de 2015.

#### Resultados

Se describe alguna característica del dolor (localización, intensidad, temporalidad) en un 68% de los casos antes de la intervención y en un 68% de los casos después. La característica más frecuentemente descrita es la localización en un 53%, tanto antes de la intervención como después. Solo en un 16% de los casos antes de la intervención se describen las 3 características, y en un 23% después de la intervención. Se utilizan escalas en un 0.3% de los casos antes y en un 6% después de la intervención. Se registra la administración de analgesia en un 8% de los casos antes y en un 9.5% de los casos después. El grupo de edad entre 8-18 años es en el que más se describe el dolor, siendo el dolor abdominal el mejor descrito.

#### Conclusiones

El dolor no se describe adecuadamente.

En la mayoría de los casos el dolor no se trata o su tratamiento no se refleja en el informe.

No hay hábito de utilizar escalas del dolor.

La intervención realizada no ha sido suficiente para concienciar al personal.

Es necesario que los profesionales tomen mayor conciencia de la importancia del dolor y de su tratamiento.

## EPIPLOÍTIS, COMPLICACIÓN INFRECUENTE DE UNA APENDICECTOMÍA

Lidia Inisterra Viu, Rocío González Sacristán, María José Pérez Durán, Virginia Amesty Morello, Rosario López López, María de Ceano-Vivas La Calle  
*Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid, España*

### Introducción

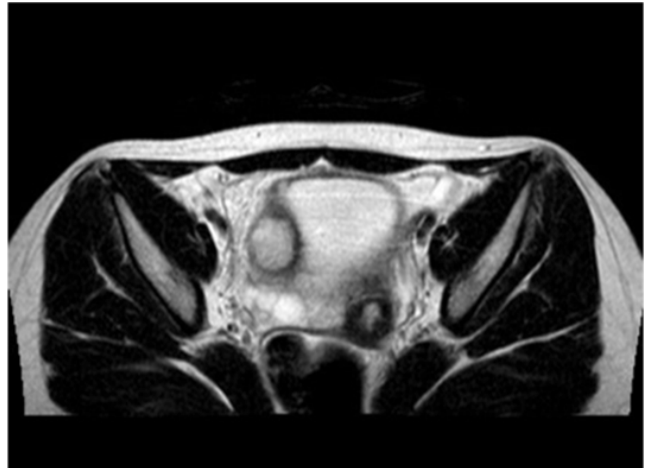
El dolor abdominal es un motivo de consulta habitual en la urgencia pediátrica. Aunque las causas más frecuentes son bien conocidas, existen algunas excepcionales que deben incluirse en el diagnóstico diferencial. La inflamación del epiplón es una de ellas y a menudo se asemeja a una apendicitis, una colecistitis o una pancreatitis. Presentamos un caso de una epiploítis aguda en el contexto de una apendicectomía laparoscópica previa.

### Resumen del caso

Niña de 13 años que acude a Urgencias Pediátricas por dolor abdominal de 5 días de evolución localizado en hipogastrio que se intensifica con la micción. Asocia sensación distérmica no termometrada y un vómito hace 5 días. Hábito estreñido. Menstruación más dolorosa de lo habitual hasta el día previo. Como antecedente personal destaca apendicectomía por laparoscopia 7 meses antes con anatomía patológica normal. En la exploración física presenta dolor abdominal en hipogastrio y fosa iliaca derecha sin defensa ni signos de irritación peritoneal. Se realiza: sedimento de orina, urocultivo, test de embarazo y radiografía simple de abdomen sin alteraciones; en la analítica destaca leucocitosis de  $12.800/\text{mm}^3$ , neutrofilos 73% y PCR de 15,3 mg/l. Se realiza ecografía abdominopélvica que revela una colección inflamatoria en FID, entre el ovario y la vejiga de aproximadamente 2,8 cm. Se decide ingreso para estudio; se pide RMN donde se visualiza en hemipelvis derecha una colección de pared gruesa que mide aproximadamente 4,5x3,5 x3,5 cm (29 cc) en íntimo contacto con el ovario derecho y con la pared superior y lateral de la vejiga. Se inicia tratamiento con meropenem intravenoso durante 10 días y posteriormente amoxicilina-clavulánico 6 días más. Permanece afebril y con mejoría clínica. En ecografía de control se objetiva ligera disminución del tamaño de la imagen por lo que a los 16 días de ingreso se decide alta con diagnóstico de absceso pélvico. Al día siguiente acude de nuevo por reaparición del dolor, por lo que se decide realizar laparoscopia diagnóstica. Se objetiva lesión de 2,5x2,2 cm en fosa iliaca derecha adherido a región paravesical. La anatomía patológica es: epiploítis (tejido conjuntivo con inflamación aguda y crónica, y material fibrinoide).

### Conclusiones y comentarios

La inflamación del epiplón debe incluirse en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo en los pacientes pediátricos. El antecedente, en este caso, de un procedimiento quirúrgico previo motivó el retraso en el diagnóstico y el tratamiento.



## ESTUDIO COMPARATIVO DE LOS EPISODIOS DE CASI-AHOGAMIENTO POR INMERSIÓN NO INTENCIONAL EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Virginia Fernández Provencio, Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Paola Jiménez Jiménez, Sandra Rodríguez Boderó, María Asunción Pino Vázquez  
*Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España*

### Introducción y objetivos

Los ahogamientos por inmersión no intencional (AINI) tienen una incidencia media de 1,5 casos/100.000 habitantes/año, siendo causa importante y creciente de morbilidad infantil, dada la frecuencia de actividades lúdicas realizadas en medio acuoso. El pronóstico depende de características ambientales y la precocidad y calidad asistencial inicial.

Nuestro estudio tiene como objetivo conocer las características epidemiológicas, clínicas y terapéutico-evolutivas de pacientes hospitalizados por AINI en nuestra UCIP los últimos 5 años para establecer medidas preventivas en nuestro medio y mejorar su pronóstico.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo comparativo con los datos publicados por el Grupo de Trabajo de Lesiones No Invasivas (LNI) de la SEUP en 2012. Revisión de las historias clínicas.

### Resultados

Se registraron 7 casos (1,4 casos/año). Ratio varón/mujer 1,33/1. Mediana etaria: 36 meses (13-48). 71,4% (5)



eran niños sanos. Ninguno llevaba sistemas de flotación. El 85,7% (6) no sabía nadar. Todos ocurrieron en periodo estival (2 picos horarios: 13-17 h y 20-23 h). 85,7% (6) sucedieron en piscinas particulares, sin socorrista y sin vallar; 83,3% (5) de agua dulce. Los familiares encontraron inconscientes al 85,7% (6), iniciando maniobras de RCP básica; 71,4% (5) recobraron la consciencia en un tiempo medio de 3-4 min; el resto 10 min después de llegar los servicios de emergencias. Características clínicas: 57,1% (4) distrés respiratorio, 28,6% (2) vómitos y alteraciones neurológicas, encontrando al más grave en PCR. Todos presentaron acidosis e hipoxemia, el 71,4% (5) hiponatremia y el paciente sumergido en agua salada hipernatremia. Un 71,4% (5) ingresó en UCIP [estancia mediana: 5 días (1-18)], recibiendo oxigenoterapia de alto flujo el 43% (3), un paciente O<sub>2</sub> en GN y el paciente en PCR precisó VM e hipotermia inducida. El resto, 28,6% (2), ingresó en planta 2 días para observación. El 42,9% (3) se asoció con menor vigilancia, presentando secuelas: 66,6% (2) de tipo respiratorio, y, el paciente en PCR, daño neurológico, precisando estimulación en centro base. No se registraron *exitus*.

### Conclusiones

En nuestra serie no objetivamos diferencias en las variables de estudio comparativamente con el análisis de AINIS publicado por el Grupo de LNI de la SEUP, ni respecto al resto de literatura. Al igual que en dicho estudio, los pacientes con evolución tórpida y secuelas permanecieron mayor tiempo sumergidos, precisando RCP prolongada e ingreso en UCIP de mayor duración. Un tiempo de inmersión > 10 min, inicio de RCP > 3 min, acidosis, hiponatremia e hipotermia se relacionan con mayor mortalidad. Es necesario aumentar las medidas de protección y capacitación de familiares y cuidadores en RCP para evitar estos episodios y mejorar su pronóstico al optimizar su asistencia.

### ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE LA INGESTA DE CUERPOS EXTRAÑOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

David González Pérez, María Garmendia Amunarriz, Laura Merayo Fernández, Jorge Suarez Alonso, Khusama Alkadi Fernández, Mirian Palacios Sánchez  
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

#### Introducción y objetivos

La ingesta de cuerpos extraños es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica. La mayor parte se eliminan de forma espontánea, precisando excepcionalmente extracción mediante endoscopia, broncoscopia o quirúrgica. Se analizan las características de los pacientes valorados en nuestro servicio de urgencias por ingesta de cuerpos extraños.

### Métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes menores de 14 años valorados en el servicio de urgencias de un hospital terciario durante el año 2014. Se registraron variables demográficas, clínicas y terapéuticas. Análisis de datos mediante el programa SPSS17.

### Resultados

Se registraron 91 pacientes valorados por ingesta de cuerpos extraños, suponiendo el 0,22% de las urgencias totales. El 54,9% fueron mujeres, con una edad media de 4,7 años. En el 100% de los casos el mecanismo fue involuntario. En relación al cuerpo extraño ingerido, el 33% correspondieron a plásticos o pequeños juguetes; el 25,3% monedas y el 11% objetos punzantes. En menor medida se registraron pilas (6%), canicas (6%), objetos metálicos (5%), huesos (5%) o imanes (1%). El tiempo medio transcurrido desde la ingesta hasta su llegada a urgencias fue de 2,9 horas, encontrándose el paciente asintomático en un 64,8% de los casos. Un 24,2% presentó síntomas digestivos (sialorrea, vómitos, disfagia y dolor abdominal) y el 6,6% sintomatología respiratoria (tos y disnea). En un 59,3% de los casos se realizó Rx de tórax-abdomen; un 2,2% laringoscopia y el 36,3% de los pacientes no precisaron pruebas complementarias.

Únicamente el 8,8% precisó ingreso hospitalario, con una duración media de 17,8 horas, siendo necesaria la realización de endoscopia digestiva alta en un 5,5% de los casos (para extracción de pilas/imanen/monedas), broncoscopia en un 3,3%, y laringoscopia indirecta en un 1,1%. El 98,9% de los pacientes no presentaron complicaciones.

### Conclusiones

- El 68% de los pacientes atendidos por ingesta de cuerpo extraño son menores de 6 años.
- El principal motivo de ingreso fue la necesidad de extracción mediante endoscopia digestiva alta o broncoscopia.

### ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LAS QUEMADURAS ATENDIDAS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA DESDE LA IMPLANTACIÓN DEL PROTOCOLO EN UN HOSPITAL DE NIVEL 2B

Silvia Nuevo Casals, Eva Botifoll García, Montse Garriga Badia, Marcela Sarro Planas, Laia Martí Mas, Santiago Nevot Falcó  
Xarxa Assistencial Universitària de Manresa, Barcelona, España

#### Introducción y objetivos

Revisar la correcta aplicación por parte del servicio de urgencias de Pediatría del protocolo de quemados desde el momento de su implantación (julio 2014 - diciembre 2014).

## Métodos

Revisión retrospectiva de los pacientes pediátricos con quemaduras desde la implantación del protocolo.

Recogida de datos: filiación, área, porcentaje de cuerpo afectado, ingreso, traslado a unidad de quemados, seguimiento, analgesia y aplicación del protocolo.

## Resultados

En el periodo estudiado se atendieron 37 pacientes pediátricos. Por error de tría 10 fueron atendidos por el servicio de Traumatología (protocolo anterior). La edad media fue 4,4 años con una mediana de 2 años. No hay diferencias estadísticamente significativas en cuanto al sexo.

La zona del cuerpo más afectada fue la mano (51%), cara (25%), tronco anterior y posterior (14,8%). En el 22% de los informes consta el porcentaje de superficie corporal afectada.

El mecanismo de las lesiones fueron: sólidos calientes (40%), líquidos calientes (37%), solares (3,7%) y 18,5% desconocidas.

El 15% de los pacientes requirió traslado a unidad de quemados. Un 15% requirió ingreso y seguimiento hospitalario para control clínico y evolutivo de la quemadura. La estancia media hospitalaria fueron 2 días.

La media de visitas de seguimiento requeridas fueron 2,6. El 29,6% fue dado de alta con seguimiento ambulatorio. El 40,3% no requirió ingreso pero si curas hospitalarias de seguimiento.

Solo se administró analgesia moderada en el 7% de los pacientes.

En 24 de los 27 pacientes (88,8%) se aplicó correctamente el protocolo.

## Conclusiones

- En el 100% de los pacientes se aplicó el tratamiento con hidrogel.
- Creemos necesario una mejor valoración del dolor y una correcta analgesia.
- No se observan diferencias estadísticamente significativas en cuanto al sexo a diferencia de algunos de los estudios revisados.
- Faltaría mejorar el ítem recogida de superficie corporal afecta.
- Creemos necesario establecer una plantilla de informe de los pacientes atendidos por quemaduras.

## ETIOLOGÍAS DE LA TORTICOLIS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA

Ainara Salazar Villacorta, Irene Isern Alsina, Núria Wörner Tomasa, Sonia Cañadas Palazón, Esther Lera Carballo, Sebastià González Peris

*Hospital de la Vall D'Hebrón, Barcelona, España*

### Introducción y objetivos

La torticolis es un motivo de consulta frecuente en Urgencias de Pediatría que puede deberse a múltiples causas de índole diversa. El objetivo principal del trabajo es revisar la etiología de la torticolis en los pacientes que consultan así como el reconocimiento de variables que puedan significar signos de alarma.

### Métodos

Se trata de un estudio observacional retrospectivo del total de pacientes que consultaron por torticolis en Urgencias de Pediatría de un hospital terciario entre noviembre de 2009 y enero de 2015. Se analizaron 214 consultas, que corresponden a un total de 212 pacientes diferentes.

### Resultados

Del total de 214 consultas, el 77,1% (165 casos, mediana de 9 años de edad, rango de 5 meses a 15 años) correspondió a causas traumatológicas.

El 6,5% del total (14 casos, mediana de edad de 60 días) fueron torticolis congénitas.

El 5,6% (12 casos, mediana de edad 5,5 años) fueron diagnosticados de torticolis asociada a linfadenitis aguda. Nueve (75%) se presentaron con fiebre (mediana de 38,5 °C). Se practicó analítica a 4 pacientes (33%): la mediana de proteína C reactiva fue de 1,47 mg/dl (rango de 0,12 a 7,04 mg/dl). En 3 niños se averiguó la etiología (2 casos *S. pyogenes* y un caso Influenza A). Cuatro pacientes (33%) recibieron tratamiento antibiótico.

El 9,3% del total de torticolis acabaron con diagnóstico final de absceso del área otorrinolaringológica (20 consultas, mediana de edad de 5 años, rango 1-15 años). De estos abscesos el 55% fueron parafaríngeos, 40% retrofaríngeos y 5% cervicales.

El 89,4% de los niños con diagnóstico de absceso consultaron con fiebre (mediana de 39 °C). La mediana de proteína C reactiva fue de 14,2 mg/dl. 13 pacientes (68,5%) recibieron corticoterapia. Siete casos (36,8%) requirieron cirugía. Solo en 4 de los niños se objetivó el microorganismo causante [3 casos por *S. pyogenes* (15,8%) y 1 por *S. aureus* (5,5%)].

Dos casos del total (0,9%) fueron diagnosticados de procesos intracraneales (un quiste de Blake y un ependioma anaplásico) y otro paciente (0,5%) padeció una osteomielitis vertebral.

### Conclusiones

Las causa subyacentes de las torticolis que consultan a Urgencias pueden ser potencialmente graves. Variables

como la fiebre, parámetros analíticos de infección o la menor edad son indicadores claves que tienen que actuar como signos de alarma.

Así como en la literatura está descrito que la torticolis congénita es en general más común que la adquirida, como causa de consulta en Urgencias hemos observado que es más frecuente la torticolis adquirida.

<b>Etiología de la Torticolis en Urgencias de Pediatría (noviembre 2009- enero 2015)</b> <b>n = 214 consultas</b>	
TRAUMATOLÓGICAS (165, 77,1%)	NO TRAUMATOLÓGICAS (49, 22,9%)
Contracturas: 164	Abscesos: 20 (uno de ellos con mediastinitis)
	Torticolis congénita: 14
	Linfadenitis aguda: 12
Fractura cervical: 1	Procesos intracraneales: 2
	Osteomielitis vertebral: 1

### FACTORES DE RIESGO RELACIONADOS CON LAS LESIONES NO INTENCIONADAS

Marta Carrón Bermejo<sup>1</sup>, Eduardo Jesús Bardón Cancho<sup>1</sup>, Santiago Miguel Fernández Hernández<sup>2</sup>, Gloria Estopiña Ferrer<sup>3</sup>, Claudia Farres Sans<sup>4</sup>, Rafael Marañón Pardillo<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Red de Investigación de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (RiSEUP-SPERG), Madrid, España

<sup>2</sup> Red de Investigación de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (RiSEUP-SPERG), Bilbao, Vizcaya, España

<sup>3</sup> Red de Investigación de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (RiSEUP-SPERG), Terrasa, Barcelona, España

<sup>4</sup> Red de Investigación de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (RiSEUP-SPERG), Sabadell, Barcelona, España

### Introducción y objetivos

Las lesiones no intencionadas (LNI) son un gran problema social y asistencial por su elevada morbilidad. El objetivo del estudio es analizar los posibles factores de riesgo asociados a las LNI atendidas en los servicios de urgencias pediátricos (SUP).

### Métodos

Estudio prospectivo, descriptivo, observacional y multicéntrico realizado en 11 SUP españoles.

Se incluyen pacientes de 0 a 16 años que consultan por LNI, el día 13 de cada mes, desde septiembre hasta diciembre de 2014. Se analizan datos sobre el paciente, la lesión y su manejo en urgencias.

Se consideraron como lesiones graves aquellas que conllevaron ingreso o cirugía mayor, las fracturas craneales o

craneofaciales, los TCE graves, las quemaduras de 2º-3er grado, la presencia de cuerpo extraño en vía respiratoria y los que precisaron realización de TAC.

La asociación entre variables cualitativas, se estudia mediante la prueba de ji-cuadrado de Pearson o exacta de Fisher para una  $p < 0,05$ .

### Resultados

Se registran 3335 episodios, de los que un 18% corresponden a pacientes con LNI; de ellos, se incluyen 531 pacientes. Los datos más importantes en relación a posibles factores de riesgo se resumen en la **Tabla 1**.

En los menores de 12 meses el traumatismo craneoencefálico [ $n = 17$  (53,1%)] es más frecuente que en los niños más mayores [ $n = 72$  (13,6%)] ( $p < 0,001$ ). Los traumatismos en miembros inferiores son más frecuentes en niños entre 6 y 12 años [ $n = 70$  (53,1%)] y mayores de 12 años [ $n = 61$  (51,7%)] que en los menores de dicha edad [ $< 1$  año:  $n = 1$  (3,1%); 1-3 años:  $n = 5$  (6,3%); 3-6 años:  $n = 11$  (10,6%)] ( $p < 0,001$ ).

El domicilio es el lugar más frecuente de LNI en el caso de los niños menores de 12 meses [ $n = 24$  (75%)], de 1-3 años [ $n = 47$  (59,5%)] y 3-6 años [ $n = 44$  (42,3%)] comparados con niños mayores de 6 años [6-12 años:  $n = 25$  (12,6%);  $> 12$  años:  $n = 18$  (15,3%)] ( $p < 0,001$ ).

### Conclusiones

Las LNI que mayor gravedad revierten son las acontecidas en domicilio y en niños en edades entre 1-6 años, de ahí la importancia de la prevención de los accidentes domésticos infantiles.

Tabla 1.

	Graves n (%)	p
<b>Edad: 1-3 años</b>	26 (32,9)	< 0,001
<b>6-12 años</b>	18 (9,1)	
<b>1-3 años</b>	26 (32,9)	< 0,001
<b>&gt; 12 años</b>	12 (10,2)	
<b>3-6 años</b>	41 (39,4)	< 0,001
<b>6-12 años</b>	18 (9,1)	
<b>3-6 años</b>	41 (39,4)	< 0,001
<b>&gt; 12 años</b>	12 (10,2)	
<b>Presenciado</b>	90 (19,7)	0,171
<b>No presenciado</b>	14 (18,7)	
<b>Lugar: Casa</b>	48 (30,4)	< 0,001
<b>Colegio</b>	20 (15,9)	
<b>Casa</b>	48 (30,4)	> 0,05
<b>Vía pública</b>	17 (20,0)	
<b>Mecanismo: Caída accidental</b>	52 (23,1)	< 0,001
<b>Deportes</b>	9 (8,5)	

## FALSA NEUTROPENIA EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. A PROPÓSITO DE UNA OBSERVACIÓN CLÍNICA

Tamara Roda Canosa, María José Carbonero Celis, Alicia García Carrasco, Carmen Cuadrado Caballero, Fernando Picchi Rodríguez

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

### Introducción

El déficit de mieloperoxidasa es un trastorno hereditario autosómico recesivo, con un fenotipo clínico variable. 1/2.000 tienen un defecto parcial. En muchos laboratorios, los neutrófilos son identificados por su positividad para mieloperoxidasa. Los pacientes con deficiencia de mieloperoxidasa pueden entonces ser considerados como si tuvieran neutropenia severa. Más de 95% de los pacientes con deficiencia de MPO son asintomáticos, a pesar de que en los estudios in vitro revelan que son menos eficaces que los neutrófilos normales en la respuesta contra *C. albicans* y formas de hifas de *A. fumigatus*. El diagnóstico definitivo se establece mediante tinción histo-

química para mieloperoxidasa de los neutrófilos.

### Resumen del caso

Lactante de 4 meses que consulta por fiebre máxima de 39,8 °C, que se acompaña de decaimiento y rechazo de las tomas. Exploración física por aparatos y sistemas sin hallazgos de interés. Hemograma: leucocitos 13.180. N14% (190). L 27,3% (3.600).M (21,3%) 2.810. E (0,6%) 80. LUC 49% (6.460). Serie roja y plaquetar normales. Frotis de sangre periférica: Serie roja y plaquetar normales. Leucocitos: N 45%. L 42%. M 10%. E 3%. Linfocitos de aspecto activado. Déficit parcial de mieloperoxidasa (informe de hematología). PCR 28,1 mg/l. PCT 0,1 ng/ml. Tira reactiva de orina normal. Urocultivo negativo. JC: déficit parcial de mieloperoxidasa.

### Conclusiones y comentarios

Ante el hallazgo de una neutropenia en el niño se debe realizar la confirmación del diagnóstico mediante frotis de sangre periférica.

Una vez realizado el diagnóstico de déficit de mieloperoxidasa debe informarse a la familia, para procesos posteriores, que deberá realizarse frotis de sangre periférica, para valorar de forma adecuada el resultado de los hemogramas.

## FRACTURA CRANEAL EN PACIENTES MENORES DE UN AÑO, ¿ES TODO LO QUE PARECE?

Cristina Nova Lozano, Felisa Vázquez Gómez, Carmen Elia García Soria, Luis Miguel García Cárdbaba, Anna Canet Tarrés, Sofía Mesa García

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

### Introducción y objetivos

Estudiar las características sociodemográficas, clínicas y mecanismo causal de las fracturas craneales en pacientes menores de un año.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los informes de menores de 12 meses con fractura craneal en la Urgencia Pediátrica de un hospital terciario entre enero-2009 y diciembre-2014, recogiendo datos demográficos, clínicos y tratamiento recibido. Siempre se aplicó nuestro Protocolo de Traumatismo craneal consensuado con Neurocirugía Infantil. Para el análisis estadístico se empleó el programa SPSS.

### Resultados

En el periodo de estudio y grupo de edad se codificaron 1.819 traumatismos craneales en menores de 12 meses

y 109 presentaron fractura craneal; el 49,5% fueron varones; la media de edad 5,7 meses y demora media en consultar de 3 horas.

En 96 niños se relacionó con caídas accidentales y en 6 con negligencias del cuidado o malos tratos. El lugar más frecuente de caída fue la cama / cuna (39,4%), y en 16 lactantes no fue presenciada por nadie. Vinieron derivados 20 niños de otros centros para valoración por Neurocirugía Infantil.

A la exploración física las zonas anatómicas más afectadas fueron la parietal (54,1%) y la occipital (23,9%). Había hematomas en 75 niños y defectos óseos en 26. El 20% presentó alguna sintomatología: 22% irritabilidad, 15,6% letargia y el 16,5% vómitos.

En 100 lactantes (98,2%) el diagnóstico se realizó con radiografía simple de Cráneo, añadiendo en el 38% TC y en 1 ecografía transfontanelar. El 82,6% fueron fracturas lineales y el hueso más afectado el parietal (77,1%).

Se ingresaron 95 niños (87,2%) con fractura craneal de < de 24 horas de evolución con estancia media de 2,7 días; 19 pacientes (17,5%) asociaban lesiones intracraniales. Precisaron intervención quirúrgica 7 niños. En el 16,8% de los casos se solicitó valoración a Trabajo Social.

### Conclusiones

El traumatismo craneal es un motivo frecuente de consulta en nuestra Urgencia; en los menores de 1 año, incluso asintomáticos, se debe descartar fractura craneal. La mayoría se relaciona con caídas accidentales, pero en ocasiones es esencial la intervención de trabajadores sociales para descartar maltrato o situaciones de riesgo que precisarían intervención judicial o social.

Si está sintomático, el diagnóstico puede realizarse con una radiografía de cráneo evitando al lactante, de entrada, mucha radiación. Si hay síntomas o la fractura lo aconseja se realiza una TC inicialmente o según evolución. Los niños con fractura de < de 24 horas de evolución deben ingresarse para observación; generalmente evolucionan bien y la minoría precisará intervención quirúrgica.

### **FRACTURA DE LOS PRIMEROS PASOS, TODDLER FRACTURE, COMO CAUSA DE COJERA, UNA PATOLOGÍA INFRAESTIMADA**

Estefanía Aguilar Ros, Jesús Cobos Morales, Francisco Javier Mejorado Molano, Juan López Carnero, José Fernández-Cantalejo Padial

Hospital Infantil Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

### Introducción y objetivos

La cojera es un motivo frecuente de consulta en Pediatría, que siempre debe considerarse como hallazgo patológico. El diagnóstico diferencial se realiza en función de la

forma de presentación, tipo de trastorno de la marcha y la edad del paciente. Debe ser enfocado inicialmente a descartar patología potencialmente grave, basándonos en la historia clínica y la exploración física. En algunos casos, el estudio se completará con pruebas complementarias.

### Métodos

Revisión de caso clínico.

### Resultados

Niña de 23 meses de edad que acude al servicio de urgencias por haber objetivado cojera en las últimas 6 horas, desde que se ha despertado. No refieren traumatismo previo. No asocia síntomas catarrales u otros. Afebril. Deambulación desde los 16 meses.

A la exploración física presenta buen estado general con cojera izquierda evidente y marcha antiálgica, negándose al apoyo completo de la planta del pie. La exploración de caderas y resto de articulaciones fue normal, sin dolor ni signos de inflamación local.

Dado que claramente impresionaba de dolor con el apoyo del pie izquierdo, la primera sospecha fue una lesión ósea o de partes blandas de esa zona. Se realizó radiografía de tobillo y pie izquierdo que fue normal. Se solicita valoración por Traumatología quien sugiere realizar radiografía de miembro inferior distal, ya que la paciente había iniciado deambulación hacia solo 7 meses, objetivándose fractura diafisaria de tibia en espiral (**Figura 1**).

Se trató mediante inmovilización con férula suropédica durante 10 días. En radiografía de control se objetiva zona de esclerosis y reacción perióstica, sin callo de fractura a la exploración.

### Conclusiones

1. Ante un proceso agudo de cojera en niños menores de 3 años, sin afectación del estado general y sin aparente antecedente traumático, debemos pensar en una posible fractura de los primeros pasos (*toddler fracture*) y realizar radiografía de tibia, evitando otras exploraciones complementarias.
2. Aunque la radiografía sea normal, si la sospecha es clara, la actitud será inmovilizar y repetir la radiografía en 7-10 días para confirmar el diagnóstico, ya que es frecuente que no se observe línea de fractura en la radiografía inicial.

**Figura 1.** Fractura diafisaria de tibia en espiral



## **HIDROCÁLIZ: CAUSA INFRECUENTE DE HEMATURIA MACROSCÓPICA EN LA EDAD PEDIÁTRICA**

Beatriz Alarcón Torres, Balma Ferrando Rubert, Juan Marín Serra, Inmaculada Tarazona Casany, Stefan Frank J. Günthner, José Luis León Guijarro

*Hospital Clínico Universitario, Valencia, España*

### **Introducción**

La hematuria macroscópica es motivo de preocupación familiar y atención urgente en Pediatría. Las causas más frecuentes en la edad escolar son las infecciones urinarias bajas, hipercalcúria, traumatismos y las malformaciones renales. Presentamos un caso de hematuria macroscópica no glomerular, de interés por su rareza, en la edad pediátrica.

### **Resumen del caso**

Niña de 8 años, sin antecedentes patológicos, que consulta en Urgencias por hematuria en la última orina, de color “rojo brillante”, durante toda la micción, sin coágulos. No asocia disuria ni polaquiuria ni dolor abdominal. No antecedente traumático ni ingesta previa de fármacos. No ha presentado infecciones amigdalares recientes. La madre refiere tener cistitis de repetición y litiasis renal de oxalato cálcico. La exploración clínica y constantes, incluida presión arterial, son normales. Se realiza análisis de sangre (hemograma y bioquímica normales), detección de antígeno amigdalar (*Streptococcus pyogenes* negativo), sedimento urinario (50-100 hematíes/campo, no dismórficos, volumen corpuscular medio 116 fL, compatible con origen no glomerular) y urinocultivo (no significativo de infección). Ante los resultados, se da el alta con el diagnóstico de cistitis hemorrágica. A los 3 días, acuden de nuevo por persistencia de hematuria macroscópica en todas las micciones, sin otra clínica asociada. Se realiza ecografía abdomino-renal donde se visualiza quiste en riñón derecho, sin vascularización, de 51 x 58 mm y se decide ingreso hospitalario. Se completa estudio con valoración de la función renal (aclaramiento de creatinina y eliminación urinaria de solutos), que es normal, y resonancia magnética urológica que confirma quiste renal en polo superior de riñón derecho de 67 x 48 x 54 mm con nivel hemorrágico de 7 mm, sin tabicación, observando pequeña comunicación con pelvis renal que no está dilatada. La paciente es valorada por Urología Pediátrica, que confirma el diagnóstico de hidrocáliz. Se decide realizar un manejo conservador y seis meses después, está asintomática y la lesión ha disminuido de tamaño en control ecográfico.

### **Conclusiones y comentarios**

El hidrocáliz es una patología muy infrecuente en niños que consiste en la dilatación de uno o más cálices, adoptando una imagen quística, que drenan en la pelvis renal. Puede ser congénito o adquirido. El tipo congénito, como en esta paciente, es el resultado de una estenosis del infundíbulo que drena el cáliz a la pelvis renal. La anam-

nesis, exploración clínica, el origen glomerular o no y la ecografía renal, son claves para orientar el diagnóstico de una hematuria en Urgencias.



### IMPLANTACIÓN DE CÁNULAS DE ALTO FLUJO EN UN SERVICIO DE URGENCIAS

Sebastià González Peris, Marta Sánchez Mora, Marta Pérez Mora, Irene Isern Alsina, Esther Lera Carballo, Pablo Velasco Puyó

*Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona, España*

#### Introducción y objetivos

El objetivo es analizar la utilidad de las cánulas de alto flujo, hasta el momento del estudio solo utilizadas en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), en el servicio de urgencias y la necesidad de traslado a UCIP.

#### Métodos

Estudio observacional y prospectivo en el que se incluyeron los pacientes en los que se inició terapia de alto flujo desde enero hasta diciembre de 2014 en el servicio de urgencias de un hospital de tercer nivel. Se revisaron las variables: edad, comorbilidades, días de soporte respiratorio con cánulas de alto flujo, necesidad de traslado a UCIP, días de ingreso hospitalario y efectos adversos.

#### Resultados

Se revisaron 56 tratamientos en 51 pacientes. La edad media de los pacientes ingresados fue de 20 meses, con una mediana de 8 meses (rango 11 días-12 años). El 57% presentaban antecedentes de neumopatía o cardiopatía. Los diagnósticos más frecuentes al ingreso fueron bronquiolitis (45%, 63% de las cuales fueron por virus respiratorio sincitial) y bronquitis aguda (34%). Otras indicaciones fueron: neumonía y bronconeumonía (14%), laringotraqueobronquitis, edema agudo de pulmón y neumonitis química. El 45% de los pacientes presentaban hipoxemia además de dificultad respiratoria moderada o grave (valorada mediante scores clínicos según la patología del paciente) al inicio del tratamiento con terapia de alto flujo. Precisaron tratamiento con cánulas de alto flujo durante una mediana de 4 días (rango 1-18 días), con una mediana de días de ingreso de 9 (rango 3-25 días). No se detectaron efectos adversos en ninguno de los tratamientos. Del total de pacientes, 44 (79%) se trasladaron a planta de hospitalización mientras que 12 (21%) requirieron ingreso en UCIP. De los pacientes que ingresaron en UCIP, 4 mantuvieron terapia con alto flujo, 2 requirieron ventilación mecánica invasiva y el resto ventilación mecánica no invasiva. Uno de los pacientes, afecto de una metabopatía, falleció en el servicio de urgencias por insuficiencia respiratoria al limitarse los esfuerzos terapéuticos.

#### Conclusiones

La terapia de alto flujo permite el tratamiento de la insuficiencia respiratoria por diferentes patologías cardiopulmonares frecuentes en todos los rangos de edad pediátrica. Dicho tratamiento, realizado en el servicio de urgencias o en planta de hospitalización, ha sido exitoso en la mayoría de nuestros pacientes, sin asociar efectos adversos.

### INESTABILIDAD EN LA MARCHA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN CONGÉNITA

Belén Serrano Moyano, Patricia Oliva Salazar, Arturo Hernández González, Isabel Benavente Fernández, Mercedes Jiménez Oyazábal

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

#### Introducción

La persistencia del quiste de Blake es una malformación congénita de fosa posterior poco frecuente, principalmente diagnosticada en la etapa prenatal, que puede provocar hidrocefalia con repercusiones clínicas variables.

Nuestro objetivo es llamar la atención sobre esta patología mostrando un caso clínico diagnosticado en edad preescolar, momento en el que comenzó a hacerse sintomático.

## Resumen del caso

Presentamos el caso de una niña de 5 años que acudió a urgencias pediátricas por presentar mareos y dos caídas al suelo hacía unas horas. Desde entonces presentaba palidez y marcha inestable, precisando apoyo. La exploración somática era normal salvo la neurológica que destacaba un nistagmo horizontal, inestabilidad a los cambios de posición, Romberg positivo sin caída y marcha inestable con base de sustentación ampliada, no siendo posible realizar tándem.

Entre los antecedentes familiares destacaba una alteración de la coagulación en línea materna, y entre los personales: prematuridad de 32 semanas, hipercoagulabilidad y un síndrome gripal unos días previos a la consulta.

Las pruebas complementarias solicitadas incluyeron una analítica sanguínea (Hemograma, bioquímica y coagulación normales), tóxicos en orina (negativos) y un TAC de cráneo en el que se apreciaba una hidrocefalia tetraventricular con mega cisterna magna asociada, siendo ingresada por el servicio de Neurocirugía.

Durante su estancia hospitalaria se instauró tratamiento con corticoides objetivándose una mejoría progresiva de los síntomas. Se realizó una RMN craneal informada como hidrocefalia tetraventricular con comunicación del IV ventrículo y quiste de fosa posterior compatible con persistencia de quiste de Blake, con vérmix normoformado. Debido a que la paciente se encontraba clínicamente bien, sin presentar signos ni síntomas de alarma, se dio el alta a domicilio con seguimiento en consultas externas de neurocirugía.

Actualmente continúa asintomática, con revisiones semestrales sin que por el momento haya precisado intervención quirúrgica.

## Conclusiones y comentarios

Ante clínica de inestabilidad y nistagmo hay que valorar la posibilidad de lesiones intracraneales. El diagnóstico diferencial de lesiones de fosa posterior como las que presentaba nuestra paciente incluye: hipoplasia de vérmix cerebeloso, mega cisterna magna, quiste aracnoideo y persistencia del quiste de Blake. Estas malformaciones congénitas pueden pasar desapercibidas clínicamente (si existe hidrocefalia compensada) durante años, por lo que, aunque resulten una causa infrecuente, deben incluirse en el diagnóstico diferencial de patología neurológica.

## INTOXICACIÓN POR CANNABIS EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Leticia Núñez Caro, María Moreno Samos, Isabel Durán Hidalgo, Esther García Requena, Silvia Oliva Rodríguez-Pastor

*Hospital Regional Universitario de Málaga, España*

### Introducción y objetivos

El *cannabis* es la droga ilegal más consumida en nuestro medio. Como consecuencia se observa un aumento de intoxicaciones en niños, en su mayoría accidentales. La dificultad diagnóstica radica en la variabilidad clínica y la omisión de información por parte de los padres. El objetivo es conocer la incidencia de intoxicaciones por cannabis en un servicio de urgencias. Se analizaron las características epidemiológicas, la presentación clínica, y el manejo diagnóstico-terapéutico de los pacientes atendidos.

### Métodos

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los casos de intoxicación por cannabis en menores de 14 años en los últimos 5 años que acudieron a urgencias de un hospital de tercer nivel.

### Resultados

Se detectaron 15 casos de intoxicación por cannabis, el 73% (11) en los dos últimos años (**Gráfico 1**). La mediana de edad fue de 13 meses con rango entre 9 meses y 13,5 años, siendo el 80% menores de 19 meses. La proporción entre varones y mujeres fue similar. Del total de casos analizados, 12 fueron accidentales y 3 voluntarias (2 pacientes), destacando un caso con intoxicación previa por dicha sustancia. El motivo de consulta fue variable, en 7 casos los padres confesaron en la anamnesis tener cannabis en su domicilio, aunque solo 4 lo dijeron en el momento inicial. En 3 casos no se pudo determinar el lugar de la intoxicación. Los principales síntomas fueron: alteración del nivel de conciencia 12 (80%), palidez cutánea 4 (26%), irritabilidad 3 (20%) y crisis comiciales 3 (20%). Precisaron ingreso hospitalario 13 casos, uno de ellos en cuidados intensivos para monitorización y soporte respiratorio. El diagnóstico se realizó analizando tóxicos en orina mediante técnica semicuantitativa, siendo positivo para cannabis en todos los pacientes sin detectar otras drogas adicionales. Se solicitó analítica de sangre en 7 niños y prueba de imagen en 4 casos (3 tomografías computarizadas de cráneo y 1 ecografía abdominal) siendo normales. La evolución fue favorable en todos, sin presentar secuelas. Como factores de riesgo se encontraron: consumo de drogas en algún progenitor (6), padres jóvenes (4) y trastorno de conducta (1). En todos los casos se emitió parte al juzgado.

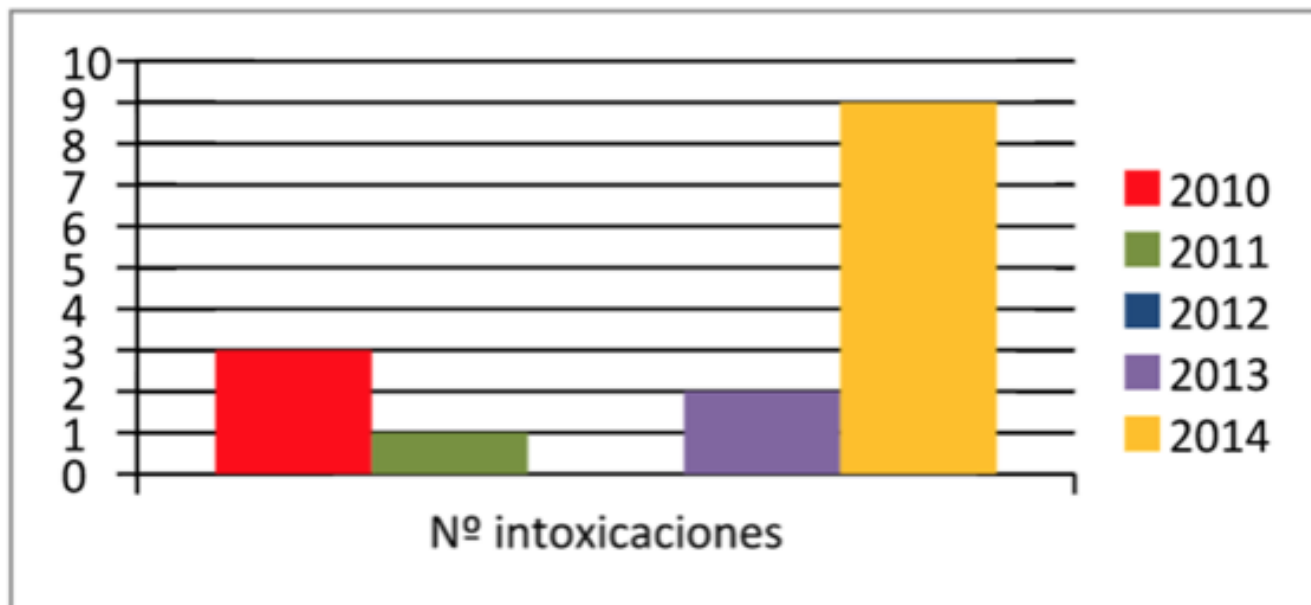


### Conclusiones

El número de intoxicaciones por cannabis en nuestro medio ha aumentado en los últimos años, acorde a lo

descrito en la literatura. Ante clínica neurológica de inicio brusco y datos incoherentes en la historia clínica debe contemplarse la intoxicación por tóxicos como posibilidad diagnóstica.

Gráfico 1.



### MALTRATO INFANTIL. DETECCIÓN Y ACTUACIÓN EN URGENCIAS: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Juan Pablo Muñoz Pérez, Patricia García-Marcos Barbero, Ana Teresa Serrano Antón, Miguel Alcaraz Saura, María del Pilar Olmo Sánchez, Antonio Cervantes Pardo  
*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España*

#### Introducción

El maltrato infantil se encuentra infradiagnosticado en nuestro medio. La mayoría de los casos son detectados desde Servicios Sociales, siendo la negligencia el tipo de maltrato más frecuente. Desde el ámbito sanitario la mayoría de los casos notificados son por maltrato físico.

#### Resumen del caso

Presentamos 2 casos clínicos de maltrato físico detectados en el Servicio de Urgencias. El primer caso se trata de un lactante de 7 meses que consulta por impotencia funcional de miembro inferior izquierdo e irritabilidad. Entre los antecedentes familiares y personales destaca microcefalia a estudio que no siguió controles en revisiones y padres adolescentes que consumen tóxicos. En la exploración física se aprecian múltiples hematomas en distintos estadios evolutivos e inflamación de miembro inferior. Se realiza serie ósea que muestra fractura supracondílea

bilateral de fémur, fractura diafisaria de tibia izquierda y metafisaria de tibia y peroné izquierdos. El segundo caso se trata de una lactante de 5 meses que consulta por otorrea izquierda. Entre sus antecedentes destaca consulta en los días previos por quemadura en planta del pie con demora en la búsqueda de atención médica. En la exploración física se observan múltiples hematomas, sobre todo en zonas cubiertas, flictenas en ambas plantas de los pies, quemadura por abrasión circular alrededor de tobillo derecho sospechosa de sujeción con elemento tipo cuerda. En serie ósea y TAC craneal se visualizan fractura simple occipital y fractura-hundimiento parietal derecha. El fondo ojo muestra hemorragia macular derecha. En ambos casos se activó protocolo de sospecha de maltrato infantil, poniéndose los hechos en conocimiento de forense y juez de guardia. Se hospitalizó a los pacientes para atención médica y protección. Se informó a Servicios Sociales, que asumieron la custodia mientras se evaluaban a otros familiares que solicitaron la tutela.

#### Conclusiones y comentarios

En Urgencias es necesario prestar atención a una serie de indicadores que nos permitan sospechar la presencia de maltrato físico tanto en la anamnesis (incongruencias, demora en la búsqueda de asistencia, interacción inadecuada con los tutores...) como en la exploración (hematomas en zonas poco habituales y en diferentes estadios evolutivos, quemaduras múltiples). Las prue-

bas complementarias deben ir encaminadas a descartar otras patologías que justifiquen los hallazgos y a confirmar el diagnóstico. El ingreso hospitalario en estos casos es necesario para separar de forma urgente al niño del ambiente agresor, asegurar su protección y tratamiento de las lesiones.

## **MENINGITIS ASÉPTICA, ¿ES SIEMPRE VÍRICA?**

Sonia Garófano Montero, Ana Castellano Martínez, Virginia Roldán Cano, Ana Estalella Mendoza, Isabel María Calvo Morales, Branislava Grujic  
*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### **Introducción**

La meningitis aséptica es un proceso que afecta a las meninges provocando clínica de meningitis pero con cultivos de líquido cefalorraquídeo negativos. La causa más frecuente es infecciosa, siendo la más frecuente los virus, pero cabe destacar entre las causas no infecciosas los fármacos. La dermatitis atópica es la enfermedad cutánea más frecuente en la infancia. Es una enfermedad inflamatoria de la piel que provoca anomalías y lesiones cutáneas que cursan en brotes y suele presentarse en pacientes con predisposición atópica. El tratamiento habitual consiste en emolientes, antiinflamatorios y antihistamínicos pero en casos severos es preciso recurrir a inmunosupresores o inmunomoduladores sistémicos.

### **Resumen del caso**

Acude a nuestro servicio de Urgencias pediátricas paciente varón de 3 años y 9 meses por presentar cefalea holocraneal y vómitos incoercibles de 8 horas de evolución. Se mantiene afebril en todo momento y niega otros síntomas. A la exploración física destaca regular estado general, con decaimiento evidente. Se observan abundantes lesiones cutáneas con signos de rascado. En la exploración neurológica detectamos dolor a la movilización cervical y signos meníngeos positivos. Entre sus antecedentes personales destaca dermatitis atópica severa en tratamiento con metotrexato, deflazacort y emolientes con vendajes que precisa, también, tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante los brotes severos. En los 6 días previos permanece ingresado por este motivo, siendo dado de alta el día anterior.

A su llegada se extrae hemograma, en el que destacan 30.570 leucocitos con 59% de neutrófilos y bioquímica que resulta normal incluyendo PCR 0.2 mg/l. Realizamos punción lumbar en la que se observan 130 leucocitos (85% mononucleares).

Se decide ingreso, dada la afectación del paciente, con diagnóstico de meningitis aséptica y se instaura tratamiento analgésico y antiemético. Mejora progresivamente hasta desaparecer la clínica a los 3 días del ingreso. A los 2 días se reciben los resultados del cultivo de líquido

cefalorraquídeo, que resulta negativo a bacterias y virus, y serología negativa a virus neurotrópos. Se da de alta confirmándose el diagnóstico de meningitis aséptica.

### **Conclusiones y comentarios**

Existen muy pocos casos en la literatura de pacientes pediátricos con dermatitis atópica severa que hayan recibido tratamiento endovenoso con inmunoglobulinas así como casos de meningitis aséptica secundaria a estas. Se caracteriza por aparición precoz de síntomas tras finalizar su administración. Su diagnóstico se basa en la clínica y en las pruebas complementarias. Es un cuadro de corta duración, con recuperación completa en la mayoría de los casos.

## **NEUMOMEDIASTINO Y ENFISEMA SUBCUTÁNEO MASIVO SECUNDARIOS A INFECCIÓN POR VIRUS H1N1**

Manuel Vargas Pérez, Francisco Contreras Chova, Antonio Emilio Jerez Calero  
*Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

### **Introducción**

Desde el inicio de la pandemia por el virus H1N1 es conocida la presencia de complicaciones respiratorias como neumonía o síndrome de distrés respiratorio del adulto. Sin embargo, son escasos los trabajos que refieren otras complicaciones respiratorias, como el escape aéreo. El factor de riesgo común suele ser la presencia de patología predisponente, como el asma

### **Resumen del caso**

Preescolar de 2 años, sexo femenino. Antecedentes personales: prematuridad (27 semanas), enfermedad membrana hialina grado 3, no oxigenoterapia al alta Enfermedad actual: Fiebre de 3 días de evolución de hasta 39,5 °C tos y disnea de inicio 24 h antes de su ingreso. Acuden por primera vez a Servicio de Urgencias Externas (SUE), donde se diagnostica de neumonía adquirida en la comunidad (condensación en lóbulo inferior derecho). Se pauta tratamiento domiciliario con amoxicilina a 80 mg/kg/día y es dado de alta. A las 6 horas acuden nuevamente a SUE por empeoramiento y aumento de la dificultad respiratoria. Exploración física: mediano estado general, con presencia de enfiseма subcutáneo a nivel cervical, dorsal, y en brazo derecho hasta la flexura del codo, con crepitación a la palpación. Auscultatoriamente destaca hipoventilación bilateral, con *roncus* y crepitantes de predominio bibasal. Frecuencia respiratoria: 65 rpm, tiraje sub e intercostal (*pulmonary score*: 8 puntos). Exploraciones complementarias: se repite la radiografía de tórax, en la que se aprecian imágenes compatibles con enfiseма subcutáneo en zonas indicadas; en parénquima pulmonar, línea de neumomediastino bilateral y condensación en LID con atelectasias laminares. PCR 18,04 mg/l,

PCT 0,202 ng/ml. Gasometría: pH 7,33, pCO<sub>2</sub> 38, HCO<sub>3</sub> 20,8, lactato 1,5 mmol/l. Aspirado nasofaríngeo: Positivo para Gripe A. Cultivos bacterianos negativos. Se ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, donde se instaura oxigenoterapia con mascarilla con reservorio para conseguir una FiO<sub>2</sub> del 100% así como tratamiento con antibioterapia empírica, oseltamivir, aerosolterapia nebulizada y corticoterapia sistémica. En controles radiográficos seriados se objetiva resolución paulatina del enfisema subcutáneo y del aire ectópico pulmonar, hasta su total desaparición.

### Conclusiones y comentarios

La asociación entre infección por virus H1/N1, neumomediastino y enfisema subcutáneo, poco frecuente, casi siempre se encuentra relacionada con factores predisponentes (fundamentalmente asma). Para una detección precoz de esta complicación es necesario tener siempre un alto índice de sospecha. En cuanto al tratamiento, aunque algunos autores recomiendan el drenaje invasivo en casos muy extensos, suele ser suficiente un manejo conservador, que incluya: medidas de soporte, oxigenoterapia con FiO<sub>2</sub> elevada que garantice reabsorción progresiva del aire ectópico y tratamiento de la enfermedad de base.

## PACIENTES CON SISTEMA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Belén Serrano Moyano, José Carlos Flores González, Paloma Comino Vázquez, Encarnación Palma Zambrana, Laura García García

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

### Introducción y objetivos

La colocación de una válvula de derivación de LCR es uno de los tratamientos más utilizados en la hidrocefalia infantil y otros trastornos de la circulación de LCR. Dicho procedimiento comporta una serie de complicaciones de causa mecánica e infecciosa.

Nuestro objetivo es describir el manejo de los pacientes con sistema de derivación ventrículo peritoneal (SDVP) que acuden a urgencias pediátricas con sintomatología sugestiva de complicación del SDVP y su relación con la realización de pruebas complementarias e ingreso hospitalario.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de las consultas a urgencias de los pacientes portadores de SDVP desde 2005 a 2014 en un hospital de tercer nivel. Se incluyeron pacientes con consultas a urgencias pediátricas sugestivas de complicación del SDVP. Se recogieron las siguientes variables: Número de consultas, motivo de consulta,

realización de pruebas complementarias, valoración por Neurocirugía, tiempo de permanencia en observación, ingreso hospitalario, y diagnóstico al alta, siendo analizados con SPSS 20.0.

### Resultados

Se analizaron 76 consultas a urgencias, en 24 pacientes (54% varones), mediana de 1 visita (1-17), edad de 3.8 años (28 días-15 años). El motivo principal de consulta fue cefalea (27%), seguido de decaimiento (22%), vómitos (20%), fiebre (13%), disminución del nivel de consciencia (7%), aumento del perímetro cefálico (4%), llanto inconsolable (4%) y aumento de partes blandas del reservorio (2%). Fueron valorados por Neurocirugía el 90% e ingresando el 80% en observación. Al 57% se les realizó TAC craneal, de los cuales el 65% fueron patológicos; Al 10%, ecografía transfontanelar, el 65% patológicas; Al 22% se les realizó radiografía del trayecto del catéter, el 4% alteradas. Ingresaron en planta de hospitalización el 60%. No existió significación estadística ( $p > 0.05$ ) entre la edad del paciente, causa de implantación SDVP y número de cambios valvulares previos, con ingreso hospitalario. Tuvieron diagnóstico al alta de complicación del SDVP el 51% (malfunción 40%, sobreinfección 9%, infección de partes blandas 2%).

### Conclusiones

- El paciente con SDVP presenta gran complejidad en su manejo en las urgencias pediátricas, siendo valorado generalmente por el servicio de Neurocirugía e ingresando en observación.
- Ante sospecha de complicación del SDVP, el TAC craneal es la principal prueba complementaria realizada.
- El 35% de los TAC realizados no fueron patológicos.
- El 50% de las consultas con síntomas de alarma sugestivos de complicación del SDVP no tuvieron al alta dicho diagnóstico.
- La complicación más frecuente fue disfunción valvular.

## RELEVANCIA DE LA EPISTAXIS COMO MOTIVO DE CONSULTA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. EPISTAXIS COMO SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN DE HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME

Andrea Fidalgo García, Eva Castilla Hernández, Sebastià González Peris, Marc Pellicer Sarasa, Anna Llor Sales, Marc Tobeña Rue

*Hospital Universitario Vall D'Hebrón, Barcelona, España*

### Introducción y objetivos

Nuestro objetivo es remarcar la importancia de la epistaxis como motivo de consulta frecuente que puede revelar otras patologías relevantes. Se expone un caso clínico

en el que la epistaxis de repetición en un lactante de 11 meses fue el signo de alarma a partir del que se diagnosticó un proceso neoplásico.

## Métodos

Se expone un caso clínico de hemangioendotelioma kaposiforme con afectación nasofaríngea en lactante de 11 meses que padecía epistaxis repetidas. A raíz de este caso elaboramos un estudio retrospectivo descriptivo comprendiendo todos los pacientes que consultaron a urgencias de Pediatría de un hospital de tercer nivel entre enero de 2013 y diciembre de 2014 por epistaxis.

## Resultados

Se incluyen 262 consultas por epistaxis. En el 89,7% de los casos se atribuyó la epistaxis a una causa banal o local (incluyendo traumatismos, irritación mucosa, fragilidad capilar, etc.) y en el 11,3% fue la manifestación de una enfermedad subyacente (alteraciones hemostáticas y entidades neoproliferativas fundamentalmente).

De los casos clasificados como patología banal o local, el 72,3% fue dado de alta a domicilio sin requerir otra intervención o derivación al especialista. El 5,95% fue debido a traumatismos locales que fueron en su totalidad leves. El 21,7% fue derivado a Otorrinolaringología pediátrica para su valoración. En el 60,4% de los pacientes derivados a este servicio se practicó cauterización con nitrato de plata.

Del total de consultas por enfermedades subyacentes, el 60% correspondieron a alteraciones hemostáticas (18 casos) como enfermedad de von Willebrand (5 casos), púrpura trombocitopénica inmune (4 casos), déficits de factores de la coagulación (4 casos), entre otras. Un 30% fueron procesos neoproliferativos tales como angiofibroma nasal, osteosarcoma osteoblástico o hemangioendotelioma kaposiforme. El 10% restante se puede asignar a otras patologías distintas (endometriosis intranasal y coartación de aorta).

## Conclusiones

La epistaxis es frecuente en Pediatría. Si bien en la mayoría de casos se debe a patología local y poco relevante, en un pequeño porcentaje pueden subyacer patologías graves y/o con afectación sistémica que requieren un abordaje complejo. La infravaloración de la epistaxis puede producir un retraso en el diagnóstico de estas enfermedades, comprometiendo la eficacia del tratamiento y su pronóstico.

La detección de signos de alarma (pronta edad, recurrencia, necesidad de taponamiento para el cese, otros signos de discrasia hematológica, etc.) durante el diagnóstico diferencial es fundamental para la indicación de pruebas complementarias que nos permitan diagnosticar y tratar de manera precoz patologías graves que pueden asociarse a esta entidad.

## RETENCIÓN AGUDA DE ORINA EN NIÑAS PÚBERES SECUNDARIA A HEMATOCOLPOS

Percy Esteban Erazo Galarza, Nathaly Paola Flores Casas, Alicia González Jimeno, Laura Domínguez Hidalgo, Alba García Bermejo, Lida Esther Vidal Peláez  
*Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España*

## Introducción

La retención aguda de orina en púberes del sexo femenino es un cuadro clínico poco frecuente, debida generalmente a patología uretral tanto funcional como orgánica.

El hematocolpos se define como la acumulación de sangre y detritos celulares en la vagina como consecuencia de la presencia de una obstrucción a la salida de la misma. El himen imperforado constituye la anomalía congénita más frecuente (0.1%). Su hallazgo obliga a descartar otras malformaciones urogenitales. La sintomatología suele ser muy inespecífica y se deriva de la compresión ejercida por la colección de sangre en la vagina. El dolor abdominal agudo o recurrente suele ser la presentación clínica más frecuente, seguido de síntomas miccionales e incluso retención aguda de orina por compresión de la vejiga.

## Resumen del caso

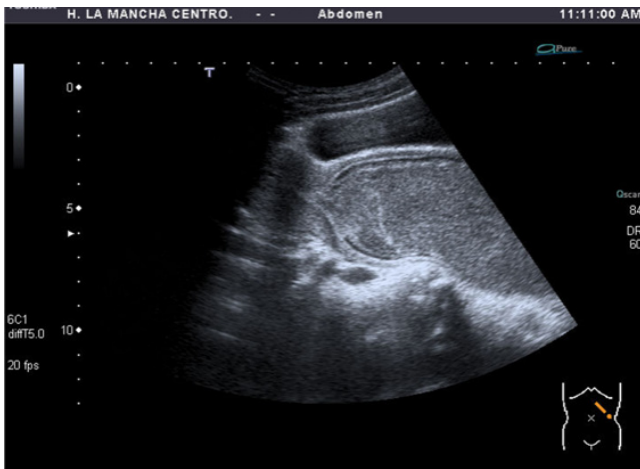
**Caso 1:** Paciente de 13 años presenta desde hace 1 mes dolor en hipogastrio y región dorsolumbar tratado con analgésicos en varias consultas previas, desde hace 1 semana se agrega dificultad progresiva para la micción, los últimos días presenta retención urinaria y solo consigue orinar al presionar fuertemente sobre el hipogastrio, por lo cual acude a Urgencias, a la exploración solamente se encuentra masa suprapúbica, por presentar globo vesical, se realizó el diagnóstico ecográfico de Hematocolpos.

**Caso 2:** Paciente de 12 años que acude por cuadro de 72 horas de disuria y dolor abdominal bajo, que fue aumentando hasta dificultar la micción, acude a urgencias 24 horas por globo vesical, se realiza sondaje y se evacua 1.000 ml de orina, se diagnostica de probable infección urinaria, se trata con antibiótico y se da de alta, luego de 24 horas acude otra vez por los mismos síntomas, a la exploración solamente se encuentra masa suprapúbica, se realiza 2º sondaje y se evacúa 1.100 ml de orina, en esta ocasión se realizó el diagnóstico ecográfico de Hematocolpos.

## Conclusiones y comentarios

Ambos casos se debieron a Himen imperforado y fueron derivados para manejo por Ginecología. Es importante el antecedente de Amenorrea primaria. El diagnóstico se suele realizar en el Servicio de Urgencias Hospitalarias y puede requerir varias consultas sucesivas tanto en urgencias como en atención primaria. La ecografía abdominal constituye la prueba complementaria de elección, ya que nos permite la visualización del Hematocolpos y nos

ayuda a descartar otras malformaciones genitourinarias asociadas. El tratamiento de elección es quirúrgico en todos los casos.



## REVISIÓN DE CASOS DE INGESTA DE CUERPO EXTRAÑO EN URGENCIAS DE NUESTRO HOSPITAL

María Comino Martínez, María Marta Blanco Muñoz, Aurora Pérez Parras, Ana Arévalo Garrido, Jesús de la Cruz Moreno

*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción y objetivos

Revisión episodios de ingesta de cuerpo extraño (CE) en urgencias de nuestro hospital para determinar sus características y el protocolo de actuación.

### Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo a partir de las historias clínicas digitalizadas en Diraya, de 30 casos, atendidos en las urgencias de nuestro hospital tras ingesta de CE a lo largo de 6 meses de 2014. Datos analizados en SSPS.

### Resultados

La media de edad fue 4,9 años con predominio del sexo masculino 66,7% (20). En 10% (3) de los casos tenían antecedentes de ingesta de CE. Procedían en su mayoría 80% (24) de su domicilio, 13,3% (4) del Centro de Salud 3,3% (1) de otro Hospital y 3,3% (1) trasladado por DCCU. La mediana de tiempo en consultar en urgencias fue de 1,7 horas. Un 53,1% no presentaron clínica, los síntomas más frecuentes fueron vómitos 18,7%, y odinofagia 12,5% seguido de epigastralgia 9,3% disfagia y atragantamiento ambos con 3%. La mayoría de los objetos eran metálicos, siendo los más frecuente, monedas en un 50% casos (15), bolas metálicas 6,7% (2), horquilla, pendiente y tornillo en una ocasión. El resto eran objetos de plástico 20% (6), piedras 6,7% (2) y hueso fruta

3,3% (1), en un caso no se recoge el objeto. Un 23,3% (7) reconsultaron por el mismo motivo. En 3,3% (1) no se realizó pruebas complementarias frente al 96,7% (29) que sí se hizo siendo estas en su mayoría Radiografía de abdomen 46,7% (14) y Abdomen y tórax 43,3% (13), menos frecuente Radiografía cervical y cervico-torácica ambas en una ocasión. La localización más frecuente fue intestino en 40% (12) seguido de estómago 13,3% (4), esófago 10% (3) y ampolla rectal 3,3% (1), no visualizándose en 33% (10). En un 16,6% (5) de los casos se realizó endoscopia para su extracción, siendo una de ellas además diagnóstica. En el 84,4% (25) el tratamiento se basó en recomendaciones preventivas y dieta más tratamiento antisecretor según lesiones encontradas. Solo un caso se observó ulcera por decúbito en esófago tras la extracción.

### Conclusiones

Los menores de 5 años fue el grupo de edad más frecuente con predominio del sexo masculino.

La mayoría de los objetos eran metálicos, lo que facilita su detección mediante radiografía convencional, sin embargo en los radiopacos su diagnóstico es más complejo valorando la persistencia de sintomatología para realizar otro tipo de pruebas complementarias.

La indicación de endoscopia en nuestro estudio en paciente asintomático fue la presencia de CE impactado en esófago, objeto punzante en estómago o de tamaño mayor de 2,5 x 3,5 cm y diagnóstica en caso de cuerpo extraño radiopaco.

## REVISIÓN DE CONSULTAS EN URGENCIAS POR SÍNCOPE

Laura Cánovas Sánchez, María Comino Martínez, María Aurora Pérez Parras, Ana María Arévalo Garrido, María del Carmen Melguizo Morales, Jesús de la Cruz Moreno  
*Complejo Hospitalario de Jaén, España*

### Introducción y objetivos

El síncope es una pérdida brusca, transitoria del nivel de conciencia, por una disminución de perfusión sanguínea cerebral, con resolución espontánea. El vasovagal es el más frecuente, sobre todo en escolares y adolescentes, de naturaleza benigna y autolimitada. Suele ir precedido de síntomas presincoales (mareo, palidez, sudoración...). El cardiogénico puede deberse a causas potencialmente graves. Anamnesis, exploración y ECG permiten el diagnóstico etiológico en gran parte de los casos. El tratamiento depende de la causa subyacente. Su manejo comprende tranquilizar al paciente y familia junto con recomendaciones para evitar recidivas.

Revisión de los casos de síncope atendidos en Urgencias en un año.

## Métodos

Estudio descriptivo de los 63 pacientes atendidos en nuestro servicio de Urgencias por cuadro sincopal en 2014.

## Resultados

Varones 52,4%. Mediana edad 10 años (2-14). Desencadenantes: dolor agudo 25,4%, ortostatismo 23,8%, ambiente cerrado 9,5%, ejercicio físico 7,9%, impacto emocional intenso 4,7%, maniobra Valsalva 4,7%, calor 3,2%, ayuno 1,6%, fiebre 1,6%, otros 17,5%. Pródromos: ninguno 6,4%, mareo 25,4%, cotejo vegetativo 4,7%, mareo y cotejo vegetativo 38,1%, junto con vómitos 17,5%, con visión borrosa 4,7%, con cefalea 1,6%, con otros 1,6%. Cuadro presincopal 49,2%, 50,8% síncope con pérdida de conciencia (segundos 75%, minutos (1-6) 25%). Síncope febril 1,6%, 98,4% vasovagal, ningún cardiogénico. El 100% recuperación con decúbito, sin relajación de esfínteres, ni mordedura de lengua. Episodios previos: tres 4,7%, dos 9,5%, uno 12,7%, ninguno 76,2%. Ingreso en hospital de día: 65%. Interconsulta a cardiología 15,9% tras uno o dos episodios, a neurología 1,6% tras un episodio, a ambas 3,2% tras uno o dos episodios. Antecedentes de interés: 4,7% anemia, 3,2% migraña, 1,6% hipotiroidismo, síndrome de Down con CIV, trasplante cardiaco hacía 10 años, colitis ulcerosa y reflujo, hermana con coartación de aorta. Mes de mayor número de casos: mayo (10 casos).

Exploraciones complementarias	Realizado	No realizado
FC	Mediana 90 (55-165)	
TAS	Mediana 103 (79-180)	
TAD	Mediana 60 (40-120)	
Glucemia	Mediana 94 (60-163)	
Saturación de O <sub>2</sub>	Media 99,4% (95-100)	
ECG	Normales 92,1%	7,9%
Hemograma y bioquímica	Normales 47,6%	52,4%
Radiografía de tórax	Normales 4,7%	95,3%
Gasometría	Normales 4,7%	95,3%
Tóxicos en orina	Normales 3,2%	96,8%

## Conclusiones

- De acuerdo con la bibliografía, en nuestro medio el síncope vasovagal en el escolar y adolescente es el más frecuente. Precedido mayoritariamente por algún desencadenante seguido de pródromos y recuperación con decúbito.
- No se ha dado un claro predominio estacional, ya que los desencadenantes han sido mayoritariamente dolor y ortostatismo.
- En nuestra experiencia la historia clínica, toma de constantes, exploración física y la realización del ECG suelen ser suficientes para el diagnóstico.
- Normalmente no es necesario derivar para estudio especializado, salvo aquellos casos que no queda claro que sea un episodio sincopal o que el tipo de desencadenante, ausencia de pródromos o los antecedentes familiares nos hagan sospechar otras causas.

## SHOCK CARDIOGÉNICO SECUNDARIO A TROMBOSIS MASIVA: UNA COMPLICACIÓN FATAL ASOCIADA AL TUMOR DE WILMS

Johana Andrea Guío Bácares, Javier Salas Salguero, Natalia Quirós Espigares, Rafael Chulián Cruz, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

## Introducción

El tumor de Wilms es el tumor maligno renal más frecuente en niños y el 4.º más frecuente en Pediatría con incidencia 1/10.000 en menores de 15 años. Se puede presentar como una masa abdominal asintomática, asociada en un 40% a dolor abdominal; hematuria macroscópica e HTA en un 25%; fiebre en un 23% y/o hipercalcemia. Hasta en un 11% se puede asociar con procesos trombóticos.

## Resumen del caso

Niña de 6 años originaria de Marruecos y diagnosticada de masa renal izquierda, quien en el contexto de una posible infección del tracto urinario, presenta de forma aguda deterioro progresivo del estado general. Ante sospecha de *shock* séptico se procede a traslado a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del hospital de referencia. Durante su traslado presenta inestabilidad hemodinámica, con hipoxemia refractaria a oxigenoterapia, motivo por el cual se le asiste en nuestro Hospital previo a continuar traslado hacia UCIP.

A su llegada presenta mal estado general, Sat O<sub>2</sub> de 84%, taquicardia, TA 125/75 mmHg. A la exploración: cianosis generalizada, llenado capilar lento, pulsos débiles; a la auscultación, matidez de tonos cardíacos, sin soplos;

no crepitantes ni sibilancias; presenta abdomen distendido con hepatomegalia de 5 cm, palpando masa en fosa renal izquierda de bordes mal definidos. Entre los exámenes complementarios, destaca leucocitosis, trombopenia, ligera elevación de la proteína C reactiva, coagulopatía con fibrinógeno disminuido y elevación de transaminasas y dímero D. Ante la sospecha clínica, se decide realizar ecocardiografía, donde llama la atención la ocupación prácticamente total de cavidades derechas y vena cava inferior, ocasionando bajo gasto cardiaco. En el abdomen, se objetiva masa adherida a riñón izquierdo. Se plantea diagnóstico diferencial de trombosis completa de cavidades derechas secundaria a tumor renal como primera posibilidad, sin poder descartar origen metastásico.

Se inicia dobutamina IV, transfusión de plaquetas e intubación orotraqueal. Una vez estabilizada, se procede a

traslado a UCIP de Hospital de referencia. Tras confirmar diagnóstico por angio-Tac, se inicia tratamiento antineoplásico. A los pocos días la paciente fallece por una coagulación intravascular diseminada.

### Conclusiones y comentarios

El tratamiento del *shock* cardiogénico se basa fundamentalmente en la administración de drogas vasoactivas, estando la administración de volumen restringida. La incorporación en los servicios de Urgencias de técnicas de exploración como la ultrasonografía permiten implementar los hallazgos clínicos y analíticos, mejorando el manejo de pacientes críticamente enfermos. Ante el hallazgo de una masa renal en un paciente críticamente enfermo hay que pensar en complicaciones asociadas al Tumor de Wilms como las trombóticas.